Arquivos de Neuro - Psiquiatria

Volume IV

Dezembro - 1946

Numero 4

PLATIBASIA. CONSIDERACIONES SOBRE DOS OBSERVACIONES, UNA DE ELLAS ASOCIADA A LA MALFORMACIÓN DE ARNOLD-CHIARI

TOMAS INSAUSTI *
RAÚL F. MATERA **

La platibasia (impresión basilar, invaginación basilar) es una deformación del hueso occipital y de la parte alta de la columna cervical. De acuerdo con Ray ¹, el proceso consiste fundamentalmente en el desplazamiento del agujero occipital hacia el interior de la cavidad craneana y en la luxación de las vértebras cervicales superiores hacia arriba y adelante. A pesar de esta definición, la deformación presenta numerosas variaciones en su forma y grado. El tamaño, la forma, el contorno y la situación del agujero occipital y del canal cervical superior están alterados. La capacidad de la fosa posterior está disminuida. La afección es congénita, aunque se han presentado algunas observaciones de platibasia adquirida como resultado de un proceso patológico de la región. En cierto número de enfermos no produce manifestaciones nerviosas en ninguna época de la vida; en otros, se asocian trastornos congénitos del sistema nervioso o manifestaciones neurológicas progresivas que pueden simular la siringomielia o la siringobulbia, la esclerosis en placa, la esclerosis lateral amiotrófica, la parálisis espástica progresiva, los tumores de fosa posterior o craneosпинаles, el síndrome de degeneración espinocerebelosa e la hidrocefalia simples progresiva. La observación de dos enfermos nos ha inducido a esta publicación teniendo en cuenta las dificultades que desde el punto de vista diagnóstico suscita con otras enfermedades y el resultado quirúrgico muy bueno obtenido en uno de ellos.

OBSERVACIONES

Caso 1 — A. R., 40 años, albañil, italiano, casado. Comienza su enfermedad hace 5 años con disminución de la fuerza en el miembro superior del lado derecho;

Trabalho da Cátedra de Neurocirurgia (Prof. Ramón Carrillo) da Faculdade de Ciências Médicas de Buenos Aires (Argentina). Recebido para publicação em 20 agosto 1946.

* Chefe de Clínica da Cátedra de Neurocirurgia da Fac. Cienc. Med. Buenos Aires.

** Neurocirurgião e chefe dos trabalhos práticos da Cátedra de Neurocirurgia da Fac. Cienc. Med. Buenos Aires.

3 años después idénticos fenómenos en el miembro inferior del mismo lado, agregándose en esa fecha hormigueos en las extremidades afectadas. Un año más tarde, coincidiendo con una exacerbación de la sintomatología, la disminución de la fuerza se hace extensiva al miembro inferior del lado izquierdo. En esa fecha, a consecuencia de una caída desde una escalera, sufre un traumatismo occipito-cervical, permaneciendo en estado conmocional por espacio de una hora. Se le diagnosticó fractura de apófisis transversa de 1.^a vértebra dorsal y luxación acromio-clavicular. Se le colocó un yeso cérvico-torácico que llevó por espacio de 33 días. Cuando abandonó el hospital, había progresado mucho la pérdida de la fuerza y además comenzó a sentir dolores en la región cervical irradiados hasta la parte anterior del cuello y miembro superior derecho. Seis meses después, se completa la cuadriparesia y aparecen trastornos esfinterianos y genitales (poliquiuria y disminución de la erección).

Como único antecedente digno de mencionar, el enfermo consignó que había tenido un chancro sifilítico hacia 16 años. Hizo tratamiento intensivo con neosalvarsan, bismuto y mercurio por espacio de 1 año, abandonando todo tratamiento hasta que comenzó su enfermedad actual. Desde esa fecha, y por espacio de 4 años, hizo nuevamente tratamiento intenso con neosalvarsan y bismuto.

Examen clínico-neurológico (8 setiembre 1944) — Nervios craneanos: 1.^o par normal; 2.^o par — fondo de ojo normal; se aprecia pulso venoso muy discreto; en O.D., tonoscopia 40; en O.I., 45; 3.^o, 4.^o y 6.^o pares — pupila derecha de menor tamaño que la izquierda; enoftalmía y ptosis palpebral discreta a derecha (síndrome de Claudio Bernard-Horner post-traumático?); reflejos pupilares conservados; 5.^o, 7.^o, 8.^o, 9.^o, 10.^o y 12.^o pares — sin particularidades; 11.^o par — disminución de la fuerza en la elevación del hombro derecho. Cuadriparesia espástica con hiperreflexia tendinosa, sin Babinski ni sucedaneos y disminución de los reflejos cutáneos abdominales. Dismetría en los 4 miembros a predominio derecho y adiadocinesia en éste lado; ambos trastornos perdían su valor como indicio de alteración de las vías cerebelosas por ser muy intenso el trastorno motor. En lo que se refiere a la sensibilidad, la única alteración que se pudo encontrar fué una franca hipoalgesia e hipoestesia en los territorios de las 2.^a, 3.^a y 4.^a raíces cervicales del lado derecho. Aparatos cardio-circulatorio y respiratorio sin particularidades. Para observar la excursión diafragmática se hizo una radioscopia de torax, no encontrándose nada anormal. Los exámenes de laboratorio fueron todos negativos.

Radiografías de craneo y de columna cervical (Dres. Malenchini y Roca) — Fueran hechas 15 placas radiográficas con tomografía de la apófisis odontoides. No se hizo el diagnóstico radiográfico de platibasia ni de fusión occipito-atloidea en esa oportunidad. Se llegó, a pesar de las dificultades diagnósticas, a las siguientes conclusiones: "Subluxación hacia adelante y parcial verticalización del atlas con discreta rotación hacia la derecha; posible fractura del pedículo derecho del atlas; discreto aplastamiento de la mitad derecha del axis". Sin embargo, un control más cuidadoso de las radiografías permitió comprobar la disminución del tamaño de la fosa posterior, la reducción del macizo del peñasco, el desarrollo rudimentario de la región occipito-atloidea, la marcada verticalización de la lámina cuadrilátera del esfenoides, la cavidad craneana relativamente alargada con ensanchamiento biparietal, fusión occipito-atloidea y luxación antero-posterior del atlas y del axis. Todos estos elementos nos hicieron pensar, posteriormente, en platibasia.

Se practicó una punción lumbar en posición acostado. Presión inicial 30 (Claude). No se comprobó bloqueo manométrico. El líquido cefalorraquídeo fué perfectamente normal. Se inyectaron 3 c.c. de lipiodol. *Examen micloscópico y mielográfico* (Dr. J. C. Christensen) — Con el enfermo en decúbito ventral en posición de Trendelenburg de 30 grados, se vió que el lipiodol, al llegar a nivel de

la articulación atlo-axoidea, se bifurcaba y penetraba en la cisterna magna por dos vertientes. La imagen lacunar circumscripita por las ramas del lipiodol latía sincrónicamente con el pulso.

Comentario clínico — Se trataba de una cuadriparesia espástica que, iniciándose en el miembro superior derecho, tomó progresivamente el miembro inferior del mismo lado, el del lado opuesto y en último término el miembro superior izquierdo. Existían dolores en la nuca. Hipoestesia e hipoalgesia en el territorio de las 2.^a, 3.^a y 4.^a raíces cervicales del lado derecho. Nistagmus en la extrema mirada derecha e izquierda. Paresia de la rama externa del espinal derecho. Polaquiuria y síndrome de Claudio Bernard-Horner a derecha.

Semiológicamente ubicamos la lesión en la parte alta de la región cervical, posiblemente cerca del agujero occipital. Estaba tomada parcialmente la rama externa del espinal, aunque no sabíamos con certeza si ésto era debido a su afección neurológica o bien a su traumatismo. En cuanto a la etiología, si bien existía un antecedente franco de sífilis, no nos convenció que fuera esta afección la responsable de su enfermedad actual por las siguientes razones: aunque no tuviese un valor absoluto, el tratamiento específico no había sido capaz de detener la evolución; el líquido cefalorraquídeo y los exámenes en sangre eran negativos para sífilis; los reflejos pupilares eran normales. La forma en que había progresado el trastorno motor (miembro superior de un lado, luego miembro inferior del mismo lado, y después el del lado opuesto, para terminar en el superior del otro lado al de donde se había iniciado la afección) suele observarse en las compresiones cervicales altas. Los trastornos subjetivos de la sensibilidad nos hacían pensar que la compresión estaba lateralizada hacia ese lado. Un elemento que hubiese tenido un gran valor para la localización (la lesión parcial del espinal), en éste caso no podía jugar un papel muy importante porque existía el antecedente de un traumatismo. Los exámenes radiográficos no nos dieron los elementos de diagnóstico porque no pensamos en la platibasia con occipitalización del atlas, aunque pensamos e insistimos en la existencia de una compresión espino-craneal o espinal pura (meningeoma) y por tal razón se decidió practicar una yodoventriculografía.

Yodoventriculografía — Frontoplaca: la imagen de los polos frontales puede considerarse normal; desaparición del infundibulum del 3.^o ventrículo. Lateroplaca: desaparición del infundibulum. Occipitoplaca: discreta hidrocefalia del recessus suprapinealis y del 4.^o ventrículo. Occipitoplaca con mentón recogido: hidrocefalia del 4.^o ventrículo; dilatación del agujero de Magendie con pasaje del lipiodol a la cisterna magna y evacuación del lipiodol a los espacios laterales de Reichert. Lateroplaca: recessus suprapinealis hidrocefálico con amplia entrada; 4.^o ventrículo en posición discretamente elevada y dilatado. Occipitoplaca: imagen semejante a la tercera placa, con retardo de la evacuación a la cisterna magna. *Diagnóstico yodoventriculográfico*: aracnoiditis difusa, aracnoiditis de la cisterna magna, posición elevada del 4.^o ventrículo con retardo de su evacuación. Con estos elementos ventriculográficos se consideró imprescindible la exploración de la región craneospinal.

Operación (Cirujano: Dr. Gherzi; Ayudante: Dr. Matera) — Anestesia local infiltrativa (novocaina-adrenalina). Incisión mediana desde el tubérculo occipital externo hasta la apófisis espinosa de la tercera vértebra cervical. Se incide hasta el plano óseo, siguiendo el rafe medio aponeurótico de los músculos del cuello. Legrado subperióstico muscular sobre las escamas occipitales hasta la 3.^a vértebra cervical. Llama la atención la hipertrofia de la apófisis espinosa del axis y de sus láminas; el arco posterior del atlas está fusionado al reborde del agujero occipital, del que está separado por un canal transversal. Se reseca la apófisis espinosa del axis y se comprueba la exagerada movilidad de ésta vértebra. Se resacan sus láminas. Se hace un orificio de trépano en la escama del

FIG. 1 — Caso 1: en a y b radiografías de perfil de cráneo y de columna cervical: 1 — occipitalización del atlas; 2 — hipoplasia de la región petromastoidea; 3 — verticalización de la lámina cuadrilátera del esfenoides; II c — marcada hipertrofia de la apófisis espinosa de la segunda vértebra cervical. En c, d y e, yodoventriculografía, respectivamente, en posición lateroplaca, occipitoplaca con 30° de inclinación, y occipitoplaca: 1 — polo occipital; 2 — recessus suprapinealis hidrocefálico; 3 — tercer ventrículo dilatado; 4 — cuarto ventrículo hidrocefálico, observándose el drenaje del lipiodol hacia los espacios laterales de Reichert y, en el centro, por el agujero de Magendie dilatado, hacia la cisterna magna.

FIG. 2 — Caso 2: en *a*, radiografía de perfil de cráneo y columna cervical: 1 — fusión occipito-atloidea; 2 — elevación y disminución en el desarrollo de la región petromastoidea; 3 — desplazamiento hacia adelante de la lámina cuadrilátera del esfenoides. En *b*, radiografía del agujero occipital: 1 — apófisis odontoides elevada; 2 — agujero occipital irregular y deformado. En *c*, *d* y *e*, yodoventriculografías, respectivamente, en posición frontoplaca: 1 — polo frontal hidrocefálico; 2 — tercer ventrículo hidrocefálico; occipitoplaca: 1 — cuarto ventrículo hidrocefálico; lateroplaca: 1 — cuarto ventrículo hidrocefálico y descendido; 2 — lipíodol en los espacios perimedulares. Bloqueo parcial.

occipital y se reseca todo el hueso expuesto conjuntamente con la fusión occipito-atloidea. Se observa que el reborde óseo del agujero occipital se insinúa profundamente en la duramadre, formándole un estrechamiento transversal. Se abre la duramadre cervical y cerebelosa en Y. En el lugar correspondiente a la fusión ósea se constata una brida fibrosa que, por fuera de la aracnoides, se apoya fuertemente en forma transversal sobre la cara posterior del bulbo en su tercio inferior. Las amígdalas cerebelosas están altas, la aracnoides de la cisterna magna discretamente lactescente. Se punza la cisterna magna. Se coloca al enfermo en Trendelenburg invertido y el lipiodol fluye libremente. No se sutura la duramadre y se cierra por planos. *Diagnóstico operatorio: Occipitalización del atlas, brida fibrosa subdural transversa en el tercio inferior del bulbo.* Duración del acto operatorio: 3 horas. Tolerancia final excelente. Pulso y tensión normales. Estado mental normal.

Post-operatorio inmediato — En las primeras 24 horas, 38°C de temperatura axilar. Retención de orina; se le debe practicar sondaje vesical. No se puede apreciar si hay modificaciones en la motilidad de sus cuatro miembros. La evolución hasta el séptimo día es normal, salvo la retención urinaria. Como consecuencia de los sondajes, hace una orquiepididimitis que cura. Al ser dado de alta a los 25 días de operado, la mejoría de su afección neurológica es muy discreta.

Post-operatorio tardío — A los 6 meses de operado, el paciente sigue con sus trastornos a pesar de habersele practicado tratamiento específico y vitamínico. La disminución de fuerza en los 4 miembros es muy marcada, persisten los dolores en la región del cuello, brazos y miembros superiores. A veces crisis dolorosas escapulares. La marcha es notablemente dificultosa. El *examen neurológico* mostró: Nistagmus en la mirada extrema derecha e izquierda, sobre todo a la derecha, donde se percibe la fase rápida. El nistagmus es horizontal y rítmico. Zumbidos en ambos oídos. Trastornos subjetivos en la deglución; los líquidos a veces refluyen por la nariz. No hay parálisis del velo del paladar. Persistía la paresia de la rama externa del espinal derecho. Cuadriplegia espástica sin Babinski pero con clonus de pié. Reflejos abdominales conservados. Sensibilidad conservada, salvo discreta hipoestesia en territorio del trigémino, bilateral. Romberg positivo con tendencia a caer hacia la derecha. Hipotrofia tenar e hipotenar bilateral pero a predominio en el lado derecho. Hipoadiadococinesia bilateral. Franca asinergia. Se observan movimientos involuntarios, mioclónicos, a nivel de ambos esterno-cleido-mastoideos. Una nueva mieloscopia muestra la permeabilidad a nivel del conducto dural cervical. Se le practicó radioterapia a dosis eutróficas con modificación de la espasticidad de los miembros superiores, pero discretamente. La ulterior evolución del paciente no había sufrido modificaciones hasta hace 6 meses.

CASO 2 — M. S., 52 años, masculino, agricultor. Hace aproximadamente 15 años notó que la mitad izquierda de su lengua se encontraba arrugada y temblada. No tenía ninguna clase de trastornos de los miembros ni de la palabra; solo hormigueos de los miembros izquierdos. Hace 12 años notó, una mañana, dificultad para deglutir y para emitir la palabra. Pocos días después observó una atrofia lenta, progresiva, de su hemilengua derecha, que continua hasta hoy. Notó también discreta debilidad motora de los 4 miembros. Desde hace 4 años tiene nuevamente dificultad para la deglución (los alimentos sólidos tardan mucho en pasar hacia el esófago y los líquidos suelen pasar a la traquea o refluir por la nariz). Siente debilidad progresiva y mareos que se presentan al hacer esfuerzos o solamente al mover la cabeza, especialmente hacia atrás, y que han llegado a producirle lipotimias y caídas. En ocasiones marcha con tendencia a la lateropulsión derecha. Desde hace unos meses tiene sensación de calor, que abarca el hemitorax, miembro superior y cara derechos. En ésta última zona el contraste con el lado izquierdo (que es más frío) es muy notable según el enfermo.

Antecedentes personales y hereditarios — Tifoidea hace 12 años. Pleurisia serofibrinosa hace 23 años. Padre fallecido accidentalmente a los 80 años. Madre fallecida de asma. Dos hermanos sanos; un hermano fallecido de cáncer de estómago. Esposa sana. Tres hijos sanos.

Examen clínico-neurológico — Torax de tipo cilíndrico y cuello corto con limitación de los movimientos de flexión y rotación, sobretudo a la derecha, que no pasa de 20 grados. El resto de los movimientos del cuello, aunque menos, están también limitados, excepto el de extensión, que parece de amplitud normal. Crujidos articulares en ambos hombros y codo derecho. Escoliosis dorsal inferior a concavidad derecha. Hipertonía muscular generalizada. Hiperreflexia tendinosa generalizada de tipo piramidal en los 4 miembros, simétrica, salvo el aquiliano izquierdo, que es más vivo que el derecho. En ocasiones, sacudidas cloniformes de pié y rótula, del lado izquierdo. Reflejos cutáneos abdominales y cremasterianos abolidos. Cutáneos plantares en flexión. Motilidad ocular normal. Reflejos pupilares normales. Atrofia de la hemilengua derecha con contracciones fibrilares de ambos lados, más notable a derecha. Velo del paladar algo caído, pero simétrico. Hay reflujo nasal para los líquidos. Reflejo nauseoso ausente. La sensibilidad y la motilidad del velo están, sin embargo, conservadas. Examen laringeo: paresia marcada de la cuerda vocal izquierda.

Punción lumbar — Tensión en posición sentada (Claude) 40 cms; al comprimir las yugulares, ascenso lento a 45 cms. Se repite la punción con el manómetro de mercurio, y se constata lento ascenso y descenso. El diagnóstico manométrico fué bloqueo incompleto. El líquido cefalorraquídeo mostró reacciones de las globulinas y Kahn negativas, 5 células por milímetro cúbico y 0,30 gramos por mil de albúmina.

Urea, glucosa, Wassermann y Kahn normales en sangre. El recuento globular mostró una marcada poliglobulia (6.200.000 hematies por mm³).

Radiografía de cráneo — Fusión occípito-atloidea y desarrollo rudimentario de la región, desplazamiento hacia adelante de la lámina cuadrilátera del esfenoides, hipoplasia de la región petromastoidea, irregularidad del contorno del agujero occipital, desplazamiento hacia arriba de la apófisis odontoides, disminución del tamaño de la fosa craneana posterior, ensanchamiento biparietal del cráneo y luxación anteroposterior occípito-atloidea. La radiografía de columna lumbar no mostró espina bífida.

Comentario clínico — La lesión de los pares craneanos de origen bulbar y la existencia de trastornos piramidales podían hacer pensar en una esclerosis lateral amiotrófica. Había, sin embargo, una serie de hechos que no conciliaban con éste diagnóstico: 1 — La enfermedad databa de 15 años atrás, y en la esclerosis lateral amiotrófica es excepcional una evolución tan larga, máxime cuando se inició con fenómenos bulbares como en éste enfermo; 2 — No había contracciones fibrilares ni atrofia de los músculos de la mano, tan característicos de ésta enfermedad; 3 — Si bien en un primer momento no se encontraron trastornos de la sensibilidad, en un examen ulterior efectuado dos semanas después se comprobó existencia de una hipoalgesia e hipoestesia en el dorso de la mano derecha y tercio inferior de antebrazo del mismo lado. Quedaba aún por descartar la siringomielia, pero no tenía éste enfermo los trastornos de la sensibilidad propia de ésta enfermedad, así como tampoco la atrofia de los músculos de la mano. En cuanto a una compresión de origen tumoral situada a nivel del agujero occipital (meningeoma), no nos seducía porque el enfermo no tenía dolores a nivel del cuello ni síndrome de hipertensión endocraneana tan común a los procesos compresivos a éste nivel. Por estas consideraciones y además por el hecho de tener el enfermo un cuello corto con descenso de la raíz del pelo, supusimos que se tratara de una malformación congénita del tipo de la platibasia. El estudio radiológico comprobó nuestras sospechas y el bloqueo incompleto del líquido ce-

FIG. 3 — Caso 2: En a, *primer tiempo operatorio*: con una incisión mediana para fosa posterior se expone la escama y el agujero occipital fusionado al atlas. En b, *segundo tiempo*: se reseca la escama del occipital y la fusión occipito-atloidea; aparece la duramadre marcadamente estrechada en la zona de la fusión ósea. En c, *tercer tiempo*: abierta la duramadre, aparecen las amígdalas descendidas y apretadas por un fuerte anillo aracnoideo. En d, cicatriz operatoria. En e, atrofia de la hemilengua derecha. En f, el paciente a los dos meses de operado.

falorraquideo nos hizo pensar en una probable platibasia complicada con la malformación de Arnold-Chiari.

Yodoventriculografía — Frontoplaca: discreta hidrocefalia del polo frontal izquierdo; hidrocefalia mediana del 3.º ventrículo. Lateroplaca: dilatación del recessus suprapinealis. Occipitoplaca: bloqueo parcial e hidrocefalia del 4.º ventrículo. Lateroplaca con foco lateral: dilatación regular del 4.º ventrículo y descenso del mismo. Bloqueo parcial. *Diagnóstico yodoventriculográfico*: Aracnoiditis de la cisterna magna; hidrocefalia mediana difusa y descenso del 4.º ventrículo.

Operación (Cirujano: Dr. Matera; Ayudantes: Dres. Martino y Ragone) — Anestesia local infiltrativa (novocaina-adrenalina). Incisión mediana que se extiende desde la protuberancia occipital externa hasta la apófisis espinosa de la 3.ª vértebra cervical. Se incide piel y tejido celular hasta el rafe aponeurótico que separa los músculos complejos mayores. Se incide el rafe aponeurótico con electrobisturí, llegando hasta la escama del occipital y a la apófisis espinosa de la 2.ª vértebra cervical. Legrado subperióstico de los músculos, separándolos de la escama del occipital, apófisis espinosa y láminas laterales de la 2.ª vértebra cervical. Se constata la ausencia del atlas. Éste está fusionado al hueso occipital (occipitalización del atlas). Por tal razón, el hueso occipital tiene tendencia a terminar en embudo. La membrana atlo-axoidea fué ampliamente expuesta. Se hace un orificio de trépano sobre la escama del occipital y se la reseca a gubia en toda la porción expuesta, resecando también el arco posterior del agujero occipital y la fusión occipito-atloidea. A éste nivel, la duramadre está engrosada en forma de anillo transversal. Se la abre en Y. Hay un grueso quiste aracnoideo que se abre, fluyendo abundante líquido cefalorraquideo con gotas de lipíodol en suspensión. Al retraer, la duramadre se presenta adherida por una brida a la línea media del cerebelo. Esta se halla desplazada hacia la derecha. Se consigue seccionar esta brida vasculo-fibrosa. A la altura del agujero occipital la aracnoides se encuentra engrosada en sentido transversal con el aspecto de anillo nacarado que estrangula ambas amígdalas cerebelosas. Estas están francamente descendidas, ocupando totalmente el nivel de la fusión occipito-atloidea. Se abre la cisterna magna en sentido vertical, se consigue pasar por debajo de esa cincha fibrosa una espátula fina, y se la corta. El cerebelo empieza a latir ampliamente. El líquido cefalorraquideo fluye con facilidad. No se sutura la duramadre. Se hace un cierre cuidadoso de los demás planos. *Diagnóstico operatorio*: *Occipitalización del atlas, aracnoiditis fibrosa de la cisterna magna, malformación de Arnold-Chiari*.

Post-operatorio inmediato — En general el post-operatorio fué bueno. El paciente se quejó de fuertes cefaleas durante los primeros días, que mejoraron notablemente con una punción lumbar. En esa oportunidad se constató la ausencia total del bloqueo manométrico. Antes de ser dado de alta, se le hizo un recuento globular y se comprobó una disminución de los glóbulos rojos (5.870.000 por mm³) y 19.37 gramos de hemoglobina.

Post-operatorio tardío — A los 2 meses de operado (Julio, 1946), el enfermo viene a visitarnos muy contento porque se encuentra muy mejorado. Su rostro, antes de coloración vinosa, es ahora rosado, con menor número de varicosidades. Sus conjuntivas no están inyectadas. Su voz es menos rinolálica. Nos dice que, como índice de su mejoría, puede hacer constar que antes de operarse no podía levantar un instrumento de su labor que pesaba 17 kilos, porque al agacharse se congestionaba, sentía obnubilaciones y mareos, y ahora en cambio puede hacerlo con facilidad. Puede tragar los alimentos sin que refluyan por la nariz y sin que le produzcan los ataques de sufocación y de tos que le sobrevenían antes. La marcha, que antes era espasmódica, es ahora normal. No tiene signos de Babinski ni exaltación de reflejos tendinosos. Solo persiste la atrofia de la mitad derecha de la lengua.

COMENTARIOS

Historia — Esta deformación fué notada en 1844. Boogard², Virchow, en 1876, y Grawitz³ describieron las alteraciones craneanas de ésta enfermedad. Homen⁴ estableció en autopsias la relación entre las alteraciones óseas y las lesiones nerviosas de la platibasia, demostrando la acción compresiva de la apófisis odontoidea sobre la médula. Schuller⁵ hace el primer estudio radiológico describiendo la acción de la deformidad ósea sobre el sistema nervioso. Sinz⁶, Krause⁷, Kecht⁸, Juhlin-Dannfelt⁹, Merio y Risak¹⁰ y Ebenius¹¹ han aportado casos clínicos y anátomo-patológicos. En 1939, Chamberlain¹² describe cuatro observaciones de impresión basilar con manifestaciones neurológicas. Éste autor sostiene que la platibasia tiene tendencia a disfrazarse de siringomielia. Gustafson y Oldberg¹³ y List¹⁴ aportan importantes trabajos sobre los trastornos neurológicos asociados a platibasia. Bronson Ray¹ publica cuatro observaciones de platibasia, dos de ellas congénitas, otra acompa-

1. Bronson Ray, S. — Platibasia con alteraciones del sistema nervioso central. *Anales de Cirugía* (versión castellana), 1:543-561, 1942.

2. Boogard, J. A. — Basilar impression: its causes and consequences. *Nederl. Tijdschr. v. Geneesk.*, 2:81-108, 1865.

3. Grawitz, P. — Beitrag zur Lehre von der basillaren Impression des Schädels. *Virchows Arch. f. pathol. Anat.*, 80:449-474, 1880.

4. Homen, E. A. — Zur Kenntnis der rachitischen (?) Deformationen der Schädelbasis und der basalen Schädelhyperostosen. *Deutsche Ztschr. f. Nervenhe.*, 20, 3, 1901.

5. Schuller, A. — Zur Röntgen-Diagnose der basalen Impression des Schädels. *Wien. med. Wchnschr.*, 61:2594, 1911.

6. Sinz, P. — Unterentwicklung des Hinterhaupt- und Keilbeinkörpers mit gleichzeitiger knöcherner Verbindung zwischen Atlas und Schädel als Todesursache. *Virchows Arch. f. pathol. Anat.*, 287:641-650, 1933.

7. Krause, F. — Chirurgie des Gehirns und Rückenmarks. Vol. 2, Urban & Schwarzenberg, Berlin, 1911, pags. 556-558.

8. Kecht, B. — Zur Kenntnis der Klinik eines Falles von basilarer Impression. *Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiat.*, 141:132-140, 1932.

9. Juhlin-Dannfelt, C. — Platybasia. *Svenska Läk-tidning*, 30:470-473 (Mayo, 5), 1933.

10. Merio, P. y Risak, E. — Klippel-Feilsches Syndrom, basillare Impression und endokrine Erkrankungen. *Ztschr. f. klin. Med.*, 126:445-468, 1934.

11. Ebenius, B. — The Röntgen appearance in four cases of basilar impression. *Acta Radiol.*, 15:652-656, 1934.

12. Chamberlain, E. W. — Basilar impression (platybasia). *Yale J. Biol. a. Med.*, 11:487-496 (Mayo) 1939.

13. Gustafson, W. A. y Oldberg, E. — Neurological significance of platybasia. *Arch. Neurol. a. Psychiat.*, 44:1184-1198 (Diciembre) 1940.

14. List, C. F. — Neurologic syndromes accompanying developmental anomalies of occipital bone, atlas and axis. *Arch. Neurol. a. Psychiat.*, 45:557-616 (Abril) 1941.

ñando una enfermedad de Paget y el cuarto caso secundario a osteogénesis imperfecta. Walsh, Camp y Craig¹⁵ publican una observación de platibasia secundaria a una enfermedad de Paget; el paciente fué intervenido con excelente resultado. Lichtenstein¹⁶ aporta una observación de siringomielia cervical asociada a platibasia y deformidad de Arnold-Chiari. Wycis¹⁷ publica una observación de platibasia secundaria a una enfermedad de Paget muy avanzada con graves síntomas neurológicos y exitoso resultado quirúrgico.

Etiología y patogenia — Se ha sospechado, sin confirmarlo, que la platibasia es una afección secundaria a la ostemalasia, raquitismo, sífilis, osteitis deformante, osteogénesis imperfecta e hipertensión endocraneana crónica. No se puede negar el factor adquirido como causante de la deformación, pues hay observaciones que son sumamente demostrativas. Una paciente de Bronson Ray¹ tenía osteogénesis imperfecta, cuya evolución fué seguida durante muchos años; el cráneo blando, mal calcificado, sufrió la invaginación de su base, probablemente por la acción de la cabeza sobre la columna vertebral. En éste caso, dice Ray, el aspecto del cráneo era en realidad comparable a lo que sería posible observar colocando un peso sobre un cráneo blando o flexible o elástico: alargamiento, ensanchamiento e invaginación de la base del cráneo. El atlas se escondía casi por completo dentro del agujero occipital, pero no estaba fusionado al hueso. Otra observación de Ray¹ era una platibasia secundaria a la enfermedad de Paget; el atlas también estaba casi completamente oculto en el agujero occipital como si se engranara dentro de su borde posterior. Las observaciones de Walsh, Camp y Craig¹⁵, la de Wycis¹⁷, son también dos observaciones combinadas con la enfermedad de Paget. La segunda observación de Ray¹ podría ser una platibasia secundaria a un raquitismo padecido por el enfermo en las primeras etapas de su vida. Wade¹⁸ presenta una observación de pseudoplatibasia por ruptura traumática del

15. Walsh, M. N., Camp, J. D. y Craig, W. McK. — Basilar invagination of the skull (so-called platybasia); report of a case with operation. Proc. Staff Meet. Mayo Clin., 16:449-452, 1941.

16. Lichtenstein, B. W. — Cervical syringomyelia and syringomyelia-like states associated with Arnold-Chiari deformity and platybasia. Arch. Neurol. a. Psychiat., 52:881, 1943.

17. Wycis, H. — Basilar impression (platybasia). A case secondary to advanced Paget's disease with severe neurological manifestations. Successful surgical result. J. Neurosurg., 1:299-305, 1944.

18. Wade, L. J. — Pseudo-platybasia: Rupture of the transverse ligament of the axis with displacement of the odontoid process and compression of the cervical cord. J. Bone a. Joint Surg., 23:37-43 (Enero) 1941.

ligamento transverso del axis con desplazamiento de la apófisis odontoides y compresión de la médula cervical.

Es indudable, en éstas observaciones, la existencia de un factor adquirido, pero la mayoría de las observaciones publicadas y las nuestras son de indiscutible origen congénito. La deformidad craneo-vertebral es el resultado de una anomalía del desarrollo o una hipoplasia congénita. List¹⁴ ha descrito las anomalías del desarrollo embrionario del occipital, atlas y axis. Otros autores consideran la platibasia como un estado disráfico congénito que afecta tanto al esqueleto como al tejido nervioso. En efecto, la platibasia se ha asociado en muchas observaciones a la siringomielia, a la anomalía de Arnold-Chiari, al síndrome de Klippel-Feil y a veces a la espina bífida. Todos éstos trastornos están englobados dentro del estado disráfico de Bremer, en el que se engloban numerosas otras enfermedades como la siringomielia, la planiespondilia, la lumbalización de la 1.^a sacra, la sacralización de la 5.^a lumbar, las costillas cervicales, los quistes dermoides, los tumores epidermoides, etc.

La patogenia de los trastornos nerviosos puede ser explicada en la siguiente forma: a) La compresión del neuroeje a nivel del agujero occipital puede condicionar la degeneración de la región central del neuroeje cervical, determinando la aparición de un cuadro semejante a la siringomielia. La degeneración es secundaria a la anoxemia por trastornos de irrigación del neuroeje debidos a la compresión de los vasos, ya sea directamente, o por la formación de adherencias. Simultáneamente se producirían trastornos en la circulación del líquido cefalorraquídeo. b) La coincidencia de la malformación de Arnold-Chiari acarrea perturbaciones circulatorias por presión de los mismos elementos nerviosos enclavados, sobre las venas y las arterias, con los consiguientes trastornos isquémicos y degeneración tisular nerviosa. c) La presión directa del tejido óseo sobre el tejido nervioso es capaz de producir trastornos degenerativos. d) Fuera de éstas explicaciones patogénicas, la platibasia, el Arnold-Chiari, el síndrome de Klippel-Feil, la espina bífida, pueden asociarse a trastornos mielodisplásticos puros, o mejor dicho, a una verdadera neurodisplasia, considerada como una alteración morfológico o funcional secundaria a modificaciones de la embriogénesis neural.

Nuestra primera observación de platibasia se asociaba a una occipitalización y fusión occípito-atloidea. Los trastornos nerviosos debían ser secundarios a la compresión directa del neuroeje a nivel de dicha fusión y sobre todo a los trastornos de la irrigación, con degeneración tisular secundaria. La existencia de un verdadero anillo fibroso aracnoideo que rodeaba el tejido nervioso confirmaría dicha presunción. Lo que no se puede negar evidentemente

es la íntima relación que debe existir entre el cuadro de compresión craneospinal, las modificaciones radiográficas cráneo-cervicales y la fusión occipito-atloidea encontrada en la operación. La segunda observación era una platibasia con fusión occipito-atloidea y malformación de Arnold-Chiari. La compresión directa del neuroeje por las adherencias fibrosas y por los mismos elementos nerviosos enclavados en el agujero occipital era indudable. Los fenómenos isquémicos eran de menor importancia. La liberación de éstos elementos mejoró notablemente al paciente. En ambos casos la yodoventriculografía puso de manifiesto dicha compresión por la existencia de una hidrocefalia mediana del sistema ventricular supra e infratentorial. No podríamos certificar una neurodisplasia congénita, pues los trastornos nerviosos en ambos casos se presentaron en la edad adulta; a los 35 y 37 años, respectivamente.

Sintomatología — Los enfermos de platibasia, dice Ray¹, tienen un aspecto particular: el cuello es francamente corto y grueso y en la nuca el nacimiento del pelo está muy bajo. Mirando al enfermo de perfil, la cabeza avanza algo hacia adelante en relación al eje perpendicular del cuerpo. Éste aspecto es secundario a la deformación cráneo-vertebral e independiente de la limitación de los movimientos de la cabeza, del dolor o de los trastornos neurológicos. Son frecuentes los dolores en la región occipital y en el cuello. Los movimientos de la región cervical están limitados, sobre todo la extensión y la rotación. El cuadro neurológico puede simular perfectamente la esclerosis en placa (paraparesia progresiva, nistagmus, abolición o disminución de los reflejos abdominales, disartria, marcha inestable). El cuadro clínico puede evolucionar hasta la paraplegia total o a la tetraplegia. En éstos casos es frecuente que el paciente simule durante muchos años una siringomielia lentamente progresiva con la característica disociación siringomiélica de la sensibilidad, atrofas, etc. Los fenómenos bulbares son frecuentes, simulando la forma bulbar de una esclerosis lateral amiotrófia o una siringobulbia. Pueden asociarse trastornos cerebelosos discretos.

La asociación de platibasia con Arnold-Chiari es de diagnóstico difícil. Ray¹ separa la malformación de Arnold-Chiari de la platibasia. Él sostiene que la malformación de Arnold-Chiari es únicamente una elongación hacia abajo del cerebelo y el istmo del encéfalo provocada por la fijación de la médula en una espina fídida, con o sin mielomeningocele. En éste caso, el 4.º ventrículo está descendido dentro del agujero occipital y la hidrocefalia es frecuente por obstrucción del 4.º ventrículo. En la platibasia con Arnold-Chiari, los órganos están impulsados a través del agujero occipital por la reducción del tamaño de la fosa posterior. La prueba más simples de ésta diferencia está en el curso relativamente normal de

las raíces cervicales en la platibasia y en el trayecto anormal ascendente de las mismas en busca de los agujeros de conjugación en la malformación de Arnold-Chiari. A pesar de éstas discriminaciones, creemos que debemos considerar la malformación de Arnold-Chiari como una entidad clínica y anatómica secundaria a dos procesos distintos: la espina bífida con o sin mielomeningocele y la platibasia. En la primera, la causa del descenso del tronco encefálico y de las amígdalas cerebelosas en el agujero occipital es la fijación de la médula a nivel de la espina bífida; en la segunda, es secundaria a la disminución del tamaño de la fosa craneana posterior.

La sintomatología en ambos casos es similar y se puede reducir en cuatro grupos de síntomas y signos: a) síntomas que resultan del aumento de la presión intracraneana (cefaleas y edema de papila); b) síntomas que indican la lesión de los últimos nervios craneanos; c) signos piramidales y trastornos sensitivos que resultan de la compresión del tronco encefálico y de la médula; d) signos cerebelosos que se manifiestan por pobreza en la coordinación y trastornos en la marcha.

Esta sintomatología, asociada a la existencia de un bloqueo aracnoideo manométrico completo o incompleto, o mejor, con la detención de lipiodol a nivel de la cisterna magna o del 4.º ventrículo con hidrocefalia mediana de ésta cavidad y de las cavidades ventriculares supratentoriales, debe hacer pensar en una deformación de Arnold-Chiari. La sintomatología de ésta afección evoluciona en años y puede asociarse con dolores en la base del cráneo. La presencia de signos radiográficos craneanos de platibasia permitiría llegar al diagnóstico definitivo de enfermedad de Arnold-Chiari combinada con platibasia. La radiografía simple de columna lumbar o el examen clínico de la misma puede demostrar la presencia de una espina bífida y en éste caso se trataría solamente de un Arnold-Chiari con espina bífida. Excepcionalmente puede encontrarse en un enfermo la deformación de Arnold-Chiari con platibasia y espina bífida.

Nuestra primera observación se caracterizaba por una cuadriparesia espástica que se había iniciado primitivamente con hemiataxia y hemiparesia derecha desde hacía 4 años. Existía lesión del nervio espinal del lado derecho, donde predominaban todos los fenómenos piramidales. El cuadro clínico hizo pensar en una lesión craneoespinal tumoral, pero el examen radiográfico de columna cervical y de cráneo mostró tratarse de una platibasia. La segunda observación se caracterizaba por trastornos piramidales bilaterales. Eran notables los fenómenos atróficos en el lado derecho de la lengua, con movimientos fibrilares en ambos lados, pero más notables

a la derecha. Se asociaba a ello la parálisis del glossofaríngeo y de la cuerda vocal del lado izquierdo. Existía un bloqueo aracnoideo incompleto, hormigueos en los miembros izquierdos, sensación vertiginosa y laterapulsión derecha en la marcha. En conjunto, éste paciente tenía: síntomas de lesión de los últimos nervios craneanos, signos piramidales, trastornos sensitivos y cerebelosos, y bloqueo del espacio subaracnoideo. El cuadro clínico es enteramente similar al descrito en la malformación de Arnold-Chiari. La afección había sido confundida con una esclerosis lateral amiotrófica. La radiografía simple de cráneo confirmó la existencia de una platibasia y la intervención quirúrgica mostró que estaba asociada a un Arnold-Chiari.

Estudio radiológico de la platibasia — De acuerdo con Ray¹, las características radiológicas de la platibasia son las siguientes: en las imágenes laterales se observará desarrollo rudimentario de la región occípito-atlo-axoidea, luxación anteroposterior del atlas y del axis, proyección de la apófisis odontoides por encima de una línea trazada desde el borde posterior del agujero occipital hasta el paladar oseo, desplazamiento hacia adelante de la lámina cuadrilátera del esfenoides, invaginación del borde posterior del agujero occipital, y posición elevada con sombra más o menos circular de los peñascos temporales; la cavidad craneana está relativamente alargada con estrechamiento vertical. En las imágenes en frontoplaça o en occipitoplaça, encontraremos: asimetría de la fosa craneana posterior y del agujero occipital, luxación superior del atlas y del axis, relación anormal de la posición del atlas y de apófisis odontoides con la luz del agujero occipital, alteraciones de la articulación occípito-atloidea, prominencia, deformación y asimetría de los peñascos temporales; el cráneo se presenta ensanchado en su diámetro biparietal.

En nuestra primera observación nos llamó la atención la disminución del tamaño de la fosa posterior, la reducción del macizo del peñasco, la falta de individualización del axis, comprobándose posteriormente en la operación la fusión occípito-atloidea, el desarrollo rudimentario de la región occipiti-atloidea, verticalización marcada de la lámina cuadrilátera del esfenoides, y cavidad craneana relativamente alargada, con ensanchamiento biparietal. En la segunda observación, el ensanchamiento biparietal era bien típico, el desarrollo rudimentario de la región occípito-atloidea se asociaba con el desplazamiento de la lámina cuadrilátera del esfenoides hacia adelante e irregularidad del contorno del agujero occipital, desplazamiento de la apófisis odontoides hacia arriba, desarrollo rudimentario de los peñascos temporales y disminución del tamaño de la fosa craneana posterior.

La ventriculografía con lipiodol en la platibasia — Nuestras observaciones presentan examen yodoventriculográfico. En ambos casos éste estudio ha puesto de relieve una hidrocefalia ventricular supratentorial con hidrocefalia marcada del 4.º ventrículo y signos yodoventriculográficos de aracnoiditis de la cisterna magna. En las dos observaciones, las imágenes fueron similares, pero en la segunda, asociada con malformación de Arnold-Chiari, el cuarto ventrículo más descendido y en las proximidades del agujero occipital. Existía un bloqueo parcial del pasaje del lipiodol en la porción inferior del 4.º ventrículo y a nivel de la cisterna magna. En ambos casos, se comprobó dicho bloqueo en la mesa de operaciones. En ambos casos se eliminó la causa que mantenía el bloqueo (fusión occipito-atloidea, estrechez dural y anillo fibroso aracnoideo a nivel de la cisterna magna) el lipiodol pasó a los espacios perimedulares.

Tratamiento quirúrgico — Establecido el diagnóstico, debe pensarse seriamente en la decompresión operatoria. Ninguna técnica quirúrgica puede modificar la invaginación de la base del cráneo o el desplazamiento del atlas y del axis, pero la extirpación de una parte de la escama del occipital, la abertura del arco posterior del agujero occipital y la extirpación de uno o dos arcos vertebrales permiten ensanchar el espacio estrechado que ocupan el istmo del encéfalo, el cerebelo y la parte alta de la médula cervical. Esta intervención puede mejorar los síntomas neurológicos, a veces en forma notable, otra vez impide la progresión de los trastornos. Para obtener una decompresión satisfactoria hay que abrir la duramadre y también, si hay signos de fibrosis marcada de la aracnoides de la cisterna magna, extirparla. Hay que limitar al mínimo las maniobras intradurales. La intervención no tiene peligros y es necesario indicarla frente al pronóstico desfavorable de la compresión avanzada del neuroraje.

En nuestras dos observaciones, la técnica consistió en una incisión mediana que, desde la protuberancia occipital externa, se extendía hasta la 3.ª vértebra cervical. Se incidió la piel y tejido celular y luego con electrobisturí se seccionó en sentido longitudinal el rafe aponeurótico mediano que separa los músculos del cuello. Se hizo el desprendimiento subperióstico de los músculos adheridos a la escama del occipital y a las dos primeras vértebras cervicales. Previo orificio de trépano se reseco la escama del occipital en su mitad inferior y en ambos casos nos encontramos con la sorpresa de no hallar el atlas aislado sino totalmente fusionado al reborde occipital. En la primera de nuestras observaciones el fenómeno era muy marcado y existía aún un canal transversal que separaba ambas porciones óseas. Esta fusión ponía al descubierto, en una extensión de

casi 2 cms., la membrana atlo-axoidea. Resecado también el agujero occipital con su atlas fusionado (occipitalización del atlas) y extirpada la membrana atlo-axoidea en toda su extensión, apareció la duramadre estrechada en forma de reloj de arena a nivel de la occipitalización. Éste fenómeno fué mucho más notable en la primera observación. Se abrió la duramadre en Y. En ambos casos se halló una brida fibrosa transversal a nivel del reborde oseo occipital. En la primera observación comprimía fuertemente el tercio inferior de la cara posterior del bulbo y, en la segunda, a las amígdalas cerebelosas, que estaban notablemente descendidas en el canal cervical. Esta brida fibrosa de color nacarado correspondía a un engrosamiento patológico de la aracnoides. En la segunda observación, además, se encontró una brida vertical que se extendía hacia arriba y dividía en forma asimétrica el cerebelo. Estas bridas fueron seccionadas. En la segunda observación se abrió totalmente la cisterna magna y las amígdalas cerebelosas se presentaron enclavadas en el canal cervical. En ambos casos se verificó el desbloqueo de la circulación del líquido cefalorraquídeo, porque se pudo observar la salida del lipiodol que descendía desde el 4.º ventrículo donde había quedado retenido. En los dos casos no se cerró la duramadre y se repusieron los planos en la forma común.

La evolución tardía post-operatoria fué mala en el primer caso. El paciente permaneció con sus síntomas estacionarios en geral, pero aparecieron fenómenos bulbares en su último examen clínico. En el segundo caso, la mejoría fué notable. A los 2 meses de operado, solo quedaban los trastornos deficitarios del hipogloso. Los trastornos piramidales, de los pares craneanos 9º, 10º y 11º, y el bloqueo del líquido cefalorraquídeo habían desaparecido.

Algunos autores, como Bancroft y Pilcher¹⁹, creen factible el cierre de la duramadre, de acuerdo a las circunstancias. En general, es difícil hacerlo y creemos que no se la debe suturar. Lo fundamental es el cierre muy meticuloso de los planos musculares y de la aponeurosis.

CONCLUSIONES

Son estudiados dos casos de platibasia, uno de ellos asociado a la malformación de Arnold-Chiari. Se efectúa el estudio del cuadro clínico, dando las normas para sospechar éste diagnóstico, insistiendo en la importancia decisiva del examen radiológico, del que se hace un detenido análisis. Se llama la atención sobre las alteraciones yodoventriculográficas, siendo de importancia su estudio complementario para fijar la posición anormal del 4.º ventrículo en la enfermedad de Arnold-

19. Bancroft, F. W. y Pilcher, C. — Surgical treatment of the nervous system. Tomo I. J. B. Lippincott Co., Philadelphia, 1946.

Chiari. Se establece una etiología congénita y adquirida para la platibasia. Los trastornos nerviosos se explican por la compresión directa de los centros nerviosos o de sus vasos o por una neurodisplasia congénita asociada a las alteraciones óseas. Hecho el diagnóstico, se aconseja la terapéutica quirúrgica como única medida eficaz, mostrándose en uno de los casos la eficacia de dicho tratamiento. Son susceptibles de mejorar quirúrgicamente solamente aquellos casos debidos a la compresión, siempre que ésta no halla producido alteraciones nerviosas definitivas.

SUMMARY AND CONCLUSIONS

Two cases of platybasia are studied, one of which associated to malformation of Arnold-Chiari. The AA. undertake clinical and radiological study, calling attention to the ventriculograms with iodized oil, which detect the abnormal position of fourth ventricle in the disease of Arnold-Chiari. The AA. discuss the congenital or acquired etiology of the disease. Nervous symptoms are explained either by direct compression of nervous centers or of their blood vessels or by a congenital neurodysplasia associated to the bone alterations. Surgical therapeutics is the only efficient one. Nevertheless, only cases in which nervous symptoms depend on compression, without definitive nervous lesions, are prone to give good results at surgery. The AA. report two cases, both operated, one of which with poor results and the other with sensible improvement.

Antonio M. Ferrari, 902 — Buenos Aires