



gta

XXIV Congreso de Especialidades Veterinarias
ZARAGOZA - 25-26 abril 2025

Más Allá de la Hidrocefalia: Explorando las Malformaciones Neurológicas Congénitas comunes en pediátricos

Ane Uriarte Dip ECVN FRCVS DVM. EBVS and RCVS Specialist in veterinary Neurology

Las anomalías de la unión craneocervical engloba una variedad de malformaciones que ocurren en la región craneocervical. Gracias a los métodos de imagen avanzada, nos estamos dando cuenta que muchas de estas malformaciones son múltiples en nuestros pacientes. Durante esta charla hablaremos de estas malformaciones, así como de la hidrocefalia, y también de la médula anclada, que incluso podría estar de alguna manera también relacionada con alguna de estas malformaciones.

Hidrocefalia: La hidrocefalia congénita se caracteriza por la acumulación anormal de líquido cefalorraquídeo (LCR) dentro del sistema ventricular cerebral, secundaria a alteraciones en su producción, circulación o reabsorción. La acumulación de LCR conduce a dilatación ventricular, compresión del parénquima cerebral y manifestaciones clínicas como dolor cervical, cambio de comportamiento, y tetraparesia si se desarrolla una syringomielia. La hidrocefalia es una enfermedad progresiva, y necesita una corrección quirúrgica si queremos parar su evolución. El problema, es que esta está muchas veces acompañada de otras malformaciones que complican la decisión quirúrgica.

La Derivación Ventriculoperitoneal (VPS) está indicada en pacientes con cualquier tipo de hidrocefalia. La evaluación diagnóstica debe incluir estudios de imagen avanzados, como tomografía computarizada (TC) o idealmente resonancia magnética (RM), para poder evaluar correctamente otras potenciales malformaciones.

La colocación de un catéter ventricular que se túneliza subcutáneamente hasta la cavidad peritoneal va a permitir, gracias a una válvula de presión, eliminar el exceso de LCR y evitar la progresión de la enfermedad.

Las complicaciones asociadas al VPS incluyen infección, obstrucción del shunt y mal funcionamiento con el sobre-drenaje o sub-drenaje del LCR

Complicaciones quirúrgicas: Incluyen hemorragia intracraneal, daño al tejido cerebral circundante y complicaciones anestésicas.



gta

XXIV Congreso de Especialidades Veterinarias
ZARAGOZA - 25-26 abril 2025

El pronóstico en general varía según la gravedad de la hidrocefalia al momento del diagnóstico y la presencia de comorbilidades. Estudios reportan una tasa de éxito del 60-80% en pacientes tratados con VPS, con mejoría significativa de los signos clínicos y calidad de vida. Sin embargo, la necesidad de revisiones quirúrgicas y el riesgo de complicaciones deben ser discutidos con los tutores.

Malformación de Chiari es una patología congénita y hereditaria, caracterizada por la herniación caudal del cerebelo, a través del foramen magno, debido a una malformación de la fosa caudal. Esta anomalía resulta en la compresión del tejido neural y la obstrucción del flujo del LCR, lo que puede derivar en siringomielia, que suele ser la razón por la que los perros presentan signos clínicos.

La malformación es secundaria a una discrepancia entre el tamaño de la fosa craneal posterior y el volumen del cerebelo, lo que sugiere un desarrollo óseo anormal durante la embriogénesis. Cada vez más artículos sugieren una malformación aún más compleja y reconocemos muchas animales que también presentan hidrocefalia.

Los signos clínicos, que son secundarios a la siringomielia, incluyen dolor cervical, hiperestesia, debilidad, ataxia propioceptiva y tetraparesia. Generalmente, el perro muy afectado en edades tempranas presenta más dolor que deficiencia motriz. Este dolor puede hasta ser “facial”.

El diagnóstico definitivo se realiza mediante resonancia magnética, y esta debe incluir cerebro y médula espinal para observar la extensión de la siringomielia.

El manejo médico incluye antiinflamatorios no esteroideos (AINEs), gabapentina, tramadol y en algunos casos corticosteroides a dosis bajas. Sin embargo, en casos severos, la cirugía es necesaria, aunque esta, ya sea de fosa caudal o filo terminal, no es siempre 100% satisfactoria.

Superposición Atlantooccipital (AOO)

La AOO es una malformación común en razas pequeñas y toy, donde el atlas (C1) se desplaza cranealmente hacia el foramen magnum, superponiéndose con el hueso occipital. Esto comprime el cerebelo y la médula caudal, causando medullary kinking (flexión medular). La AOO se considera una forma de invaginación basilar, una condición humana en la que el atlas y/o el axis se desplazan hacia el foramen magnum. Estudios han demostrado que casi el 30% de los perros diagnosticados con CM en resonancia



gta

XXIV Congreso de Especialidades Veterinarias
ZARAGOZA - 25-26 abril 2025

presentan AOO como la principal causa de compresión. La AOO puede ocurrir sola o junto con CM e inestabilidad atlantoaxial.

Los signos clínicos incluyen dolor cervical, ataxia propioceptiva y, en algunos casos, prurito en la cabeza y el cuello. En perros con SM, puede observarse el síndrome de la médula central, donde la expansión del siringe causa daño a las neuronas motoras inferiores de las extremidades torácicas, resultando en paresia de las extremidades anteriores mas severa que en las posteriores.

El diagnóstico se realiza mediante RM y TC, siendo esta última más precisa para evaluar las estructuras óseas. Aunque la RM es útil para detectar la compresión del tejido blando, la TC permite una mejor visualización de las anomalías óseas. El tratamiento puede ser médico, con analgésicos, corticosteroides y fármacos que reducen la producción de LCR, o quirúrgico, mediante estabilización ventral o dorsal de la región atlantooccipital.

Bandas Durales Atlantoaxiales

Las bandas durales son estructuras fibrosas que comprimen el espacio subaracnoideo y la médula espinal en la unión atlantooccipital y atlantoaxial. Estas bandas se han observado en razas pequeñas, como el Cavalier King Charles Spaniel, y están asociadas con dolor neuropático y desarrollo de SM. Su diagnóstico se realiza mediante RM, y el tratamiento implica la resección quirúrgica de la banda durante la descompresión de la CJA correspondiente.

Inestabilidad atlanto-axial

La inestabilidad atlantoaxial (IAA) es una patología neurológica común en razas toy y miniatura, caracterizada por la subluxación o luxación de la articulación atlantoaxial (C1-C2). Esta se asocia frecuentemente con malformaciones congénitas, como la hipoplasia del proceso odontoideo o la laxitud ligamentaria. Los traumatismos, incluso menores, pueden exacerbar la inestabilidad. La compresión medular resultante puede manifestarse con signos clínicos que van desde dolor cervical hasta tetraplejia y paro respiratorio.



gta

XXIV Congreso de Especialidades Veterinarias
ZARAGOZA - 25-26 abril 2025

El diagnóstico se basa en la evaluación clínica, y el TAC o resonancia magnética. Actualmente el TAC además permite la impresión de guías 3D quirúrgicas que facilitan estos casos tan complicados por el tamaño tan pequeño de los pacientes.

Las técnicas quirúrgicas más comunes incluyen la fijación dorsal o ventral. Las técnicas ventrales son más complejas pero permiten una artrodesis, y por tanto mayor porcentaje de éxito.

El pronóstico de recuperación tras estas cirugías depende de la gravedad de los signos neurológicos preoperatorios, la técnica quirúrgica utilizada y la experiencia del cirujano. En general, los perros con signos neurológicos leves a moderados tienen un pronóstico favorable, con tasas de éxito que oscilan entre el 70% y el 90% cuando el estado neurológico no es avanzado, es decir, el perro puede mover los miembros.

Conclusion:

Las malformaciones neurológicas congénitas en pacientes pediátricos, como la hidrocefalia, la malformación de Chiari, la superposición atlantooccipital (AOO), las bandas durales y la inestabilidad atlantoaxial (IAA), representan un desafío clínico significativo. Estas condiciones, a menudo interrelacionadas, pueden causar dolor cervical, ataxia, tetraparesia y déficits neurológicos graves.

La hidrocefalia requiere derivación ventriculoperitoneal (VPS), aunque su asociación con otras malformaciones complica el tratamiento. La malformación de Chiari, frecuentemente ligada a siringomielia, puede manejarse con medicación o cirugía, aunque los resultados no siempre son óptimos. La AOO y las bandas durales comprimen estructuras neurales, necesitando enfoques quirúrgicos o médicos según la severidad. La IAA, común en razas toy, se trata con fijación dorsal o ventral, siendo esta última más efectiva pero compleja.

El pronóstico depende de la gravedad de los signos neurológicos y la técnica quirúrgica. Pacientes con déficits leves a moderados tienen tasas de éxito del 60-90%, pero las complicaciones, como infecciones o fallos de implantes, son frecuentes.



gta

XXIV Congreso de Especialidades Veterinarias ZARAGOZA - 25-26 abril 2025

En conclusión, el manejo de estas malformaciones requiere diagnóstico preciso, técnicas quirúrgicas avanzadas y seguimiento riguroso. La colaboración multidisciplinaria y tecnologías como la impresión 3D están mejorando los resultados y la calidad de vida de los pacientes.