

MALFORMAÇÃO OCCÍPITO-CERVICAL E SÍNDROME DE ARNOLD-CHIARI. BONS RESULTADOS EM UM CASO OPERADO

DIAULAS VIDIGAL *

CARLOS DE LUCCIA **

O estudo das malformações occípito-cervicais já vêm sendo feito de longa data, sendo a primeira descrição anatômica atribuída a Columbus em 1752. Segue-se longo período de pesquisas anatômicas, anátomo-clínicas e radiológicas até que Ebenius, em 1934, relatou o primeiro ato cirúrgico. É, pois, a partir desta data que a impressão basilar passou do terreno puramente especulativo para o da terapêutica, não sem os insucessos que normalmente acompanham, de início, as novas tentativas neurocirúrgicas. Com o correr do tempo vários métodos cirúrgicos foram sugeridos baixando sensivelmente o índice de mortalidade pós-operatória. Dêsses métodos destacamos o de Sekir, pela aplicação de um aparelho de suporte pós-operatório para a região crânio-vertebral; o de De Vet usando a tração da cabeça; o de Dereymacker aconselhando a ressecção por via lateral da apófise odontóide; o de List empregando um enxerto ósseo para imobilizar parcialmente a articulação crânio-vertebral; o de Ricard utilizando uma ponte óssea trapezoidal fixada entre o occipital e a apófise espinhosa de C₃.

Entre nós, em 1951, Canelas, Zaclis e Tenuto apresentaram valiosa contribuição que aumentou a casuística internacional. Queremos crer que, em nosso meio, apesar do trabalho citado, essas malformações deixam de entrar nas cogitações diagnósticas pela falta de outras publicações sobre o assunto. Entretanto, lembramos que, no diagnóstico diferencial de numerosos quadros neurológicos, principalmente os referentes ao rombencéfalo, seria indispensável incluir a impressão basilar como uma das hipóteses prováveis, não tão rara como soi parecer. A fim de contribuir para a divulgação e casuística das malformações occípito-cervicais, relataremos o caso seguinte:

J. L., 23 anos, sexo masculino, lavrador, examinado em fevereiro de 1954 (Reg. Geral nº 370.793). Referia o paciente que, em março de 1951, após o trabalho da roça e sem ter sofrido qualquer traumatismo, engasgou ao beber água; esta disfagia se repetiu, depois, por espaços cada vez mais curtos, obrigando-o a ingerir os líquidos em goles cada vez menores. Com o correr do tempo a disfagia passou a abran-ger os alimentos sólidos, os quais deviam ser ingeridos bem mastigados, em porções mínimas; os alimentos se acumulavam no faringe, por mais de meia hora após as

Trabalho da Clínica Neurológica da Fac. Med. da Univ. de São Paulo (Prof. A. Tolosa), apresentado ao Departamento de Neuro-Psiquiatria da Associação Paulista de Medicina, em dezembro de 1954. Entregue para publicação em dezembro 1955.

* Assistente voluntário; ** Neurocirurgião.

refeições, exigindo intensa salivacão. A aptidão do paciente para o trabalho cresceu cada vez mais, pois que bastava andar para sentir dor na região cervico-escapular à direita; estas dores o obrigavam a repousar freqüentemente, sem o que sobrevinha intensa cefaléia, de início occipital e logo difusa. Com o tempo adotou uma posição antálgica, com a cabeça inclinada e rodada para a direita. Nos *antecedentes familiares*, nada há de importante: o paciente é membro de família numerosa e sadia, não havendo casos semelhantes ao seu. *Antecedentes pessoais* — Das condições de nascimento apenas sabe que nasceu cianótico e com intensa dispnéia; não sabe referir quais as moléstias que teve na infância; lembra-se, no entanto, de maleita, em vários surtos, dos 9 aos 13 anos, e ascaridiose aos 16 anos. *Exame clínico geral* — Paciente franzino, com discreta assimetria facial. Pescoço de dimensões normais, com mobilidade passiva limitada pela dor e hipertonía à direita, mantendo a cabeça inclinada para este lado. O exame dos aparelhos respiratório, cardiovascular, digestivo e urogenital nada digno de nota revelou.

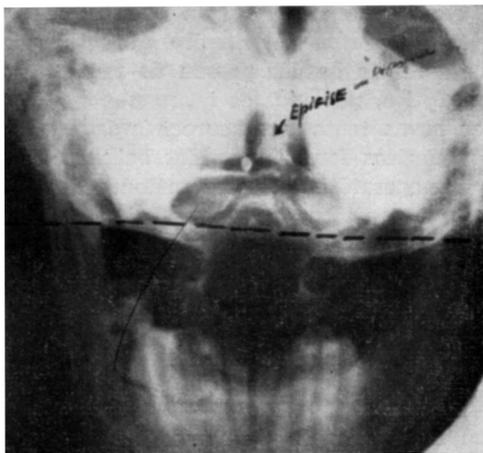


Fig. 1 — Caso J. L. Linha bimastróide de Fishgold em traços interrompidos, notando-se estar a apófise odontóide totalmente acima dessa linha; a flecha marca o limite superior da apófise odontóide do eixo.

Exame neurológico — Psiquismo íntegro. Equilíbrio estável. Marcha com alargamento da base, cautelosa, como se tentasse “equilibrar” o segmento cefálico, sem desvios apreciáveis. Ausente o sinal de Romberg. Motricidade voluntária normal. Força muscular facilmente esgotável. Coordenação dos movimentos íntegra. Eudíadococinesia. Discreta hipotonía muscular. Distúrbios da fonação caracterizados por disfonia-rinolalia, tornando-se o paciente cada vez menos compreensível durante o interrogatório, pelo acúmulo de secreção não deglutida. Deglutição dificultada, principalmente para líquidos, provocando refluxo nasal e crises de dispnéia. Mímica e mastigação normais. Reflexos osteotendíneos dos membros presentes, simétricos e vivos; reflexos axiais da face normais; ausência do sinal de Babinsky; reflexos cutâneo-abdominais e cremastéricos normais. Clono do pé e rótula presentes, bilateralmente, esgotáveis. Reflexos pupilares normais. Hipoestesia táctil, térmica e dolorosa discreta na hemiface direita. Conservadas as formas de sensibilidade profunda. Ausência de distúrbios esfíntéricos ou tróficos.

Exames complementares — *Exame neuro-otorrinolaringológico* (Dr. A. Corrêa): hipoestesia da hemiface direita; nistagmo horizontal, bilateral, discreto nas posições extremas do olhar para ambos os lados; ausência do reflexo faríngeo, sem alteração da sensibilidade do terço posterior da língua; parestesia do hemilaringe direito, com possível distúrbio da sensibilidade, explicando a estase salivar nos seios piriformes e penetração provável de líquidos na traqueia durante a deglutição; rigidez dos músculos esternocleidomastóide e trapézio à direita. *Exame do líquido cefalorraquidiano* —

no: A punção suboccipital não pôde ser feita, pois o analista, ao tentá-la, encontrou resistência anômala que sugeria malformação óssea local; além disso, o paciente entrou em intenso estado nauseoso, com ameaça de síncope respiratória, quando foi colocado com a cabeça em anteflexão. Após repouso de 48 horas foi feita punção lombar: pressão inicial 15; provas manométricas de Stookey normais; líquido límpido e incolor; 2 células por ml; 0,15 g de proteínas totais; 7 g de cloretos e 0,72 g de glicose por litro; reação do benjoim coloidal normal. *Exame radiográfico da região*

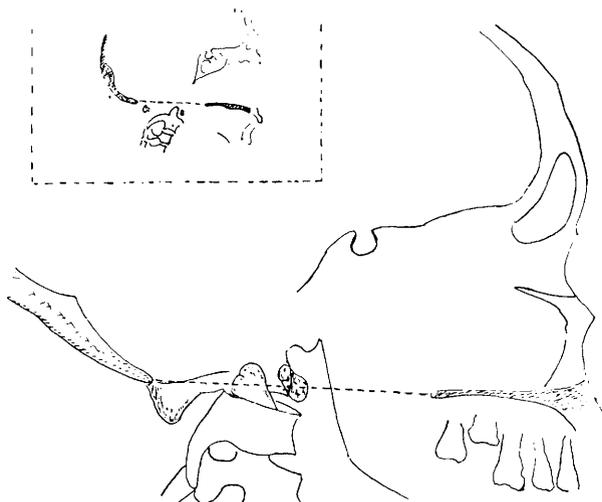


Fig. 2 — Caso J. L. Decalque de radiografia salientando a região occipitocervical. Pode verificar-se: a apófise odontóide subluxada e ultrapassando no seu limite superior a linha de Chamberlain; a impressão basilar. A figura superior: mostra a posição normal da apófise odontóide.

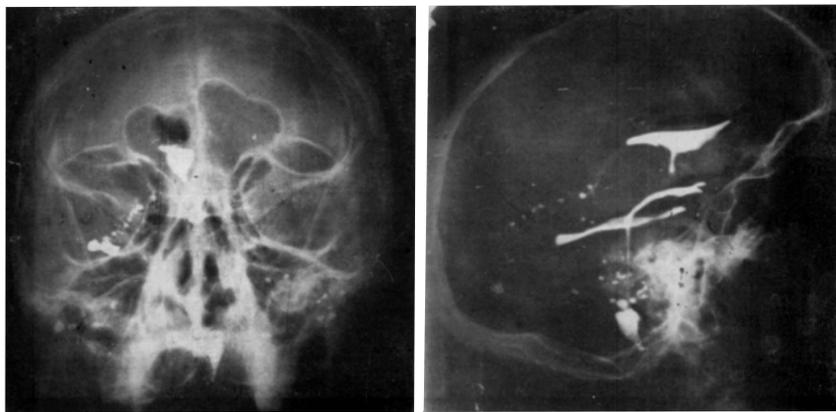


Fig. 3 — Caso J. L. Idoventriculografias mostrando a parada do contraste na porção cranial do IV ventrículo.

occipitocervical: occipitalização do atlas, subluxação da apófise odontóide do eixo e impressão basilar (figs. 1 e 2). *Iodoverniculografia*: deslocamento para trás da porção caudal do aqueduto de Sylvius e da porção cranial do IV ventrículo, onde o contraste parou quase por completo; ausência da imagem do recesso pineal (fig. 3). *Perimielografia retrógrada por via lombar*: parada do contraste ao nível de C_3 e C_4 com concavidade superior (fig. 4).

Operação — Ressecção da margem posterior do foramen magnum, assim como do arco posterior do atlas que lhe estava soldado, expondo a dura-máter cerebelar e a região cisternal; laminectomia, sendo retiradas as apófises espinhosas e lâminas de C_2 e C_3 . Dura-máter tensa que, incisada, libertou as amígdalas cerebelares que, imediatamente, herniaram, notando-se que a esquerda descia mais que a direita, chegando até a altura de C_3 . A dura-máter foi deixada aberta, sendo suturados os planos superiores. Logo a seguir o paciente foi engessado desde o tórax até o nível do maxilar inferior.

O colete de gesso foi sendo desfeito gradualmente, durante 120 dias, até a alta do paciente; por essa época a disfagia desaparecera, persistindo discreta disфонia; a cefaléia cedera, e o segmento cefálico se mantinha em posição normal. Revimos o paciente 7 meses depois, encontrando-o em ótimas condições gerais, queixando-se apenas de não poder ainda fazer trabalhos na lavoura, o que, aliás, lhe fôra contra-indicado. Ao exame neurológico nada de anormal foi encontrado, além da persistência de discreto nistagmo horizontal bilateral nas posições extremas do olhar; o exame neuro-otorrinolaringológico mostrou, apenas, parestesia do músculo constritor superior do faringe e paralisia da corda vocal direita, perfeitamente compensada pela esquerda.

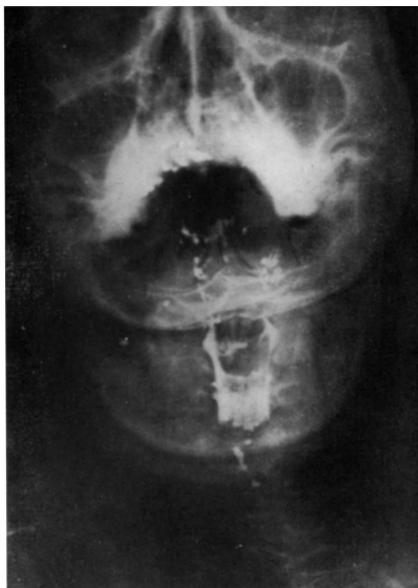


Fig. 4 — Caso J. L. Perimielografia retrógrada (injeção do contraste na região lombar), mostrando parada do contraste ao nível de C_2 .

COMENTÁRIOS

Os autores procuram realçar a importância da maior divulgação do conhecimento da impressão basilar, visando valorizar a terapêutica cirúrgica. A utilização de métodos radiológicos apropriados poderá permitir o diagnóstico de malformação occipito-cervical cuja sintomatologia se confunde com outras moléstias do tronco cerebral, em geral de tipo degenerativo, para as quais não há terapêutica. Quanto ao tratamento cirúrgico da impressão basilar, os autores insistem na importância da imobilização pós-operatória do paciente. É fácil compreender que, numa região onde os elementos ósseos são dismórficos, o precário equilíbrio até então mantido se rompe com o ato cirúrgico; retirado o arco posterior do atlas, o eixo perde o seu ponto de apoio posterior; a apófise odontóide, por sua vez, sem o ligamento que a firmava ao atlas, poderá, por um movimento de báscula, comprimir o bulbo

raquidiano, provocando morte súbita. Mediante a imobilização é possível permitir que se processe reação fibrosa compensadora, a qual, por sua vez, dará margem a uma acomodação do neuro-eixo às novas condições do canal crânio-raquidiano. O colête de gesso até a altura da mandíbula, mantido por tempo suficiente para a formação de fibrose no local onde foi feita a ressecção de elementos ósseos, permitirá satisfatório equilíbrio crânio-vertebral. O uso desse sistema provou serem dispensáveis, no caso relatado, as precauções cirúrgicas aconselhadas por Dereymacker, List, Ricard e outros.

RESUMO

Relato de caso de paciente que apresentava sintomatologia de lesão difusa do tronco cerebral há 3 anos. Os exames complementares (radiografias simples, iodoventriculografia e perimielografia retrógrada) permitiram diagnosticar occipitalização do atlas, subluxação da apófise odontóide e síndrome de Arnold-Chiari. Foi feito o alargamento cirúrgico da margem posterior do foramen magnum e laminectomia de C₁, C₂ e C₃. Após 120 dias de imobilização em colête de gesso até a altura da mandíbula foi dada alta ao paciente; o exame clínico, feito 7 meses após, mostrou ter sido permanente o resultado benéfico do ato cirúrgico.

SUMMARY

*Occipito-cervical malformation and Arnold-Chiari's syndrom.
Report of a case with good surgical results.*

Case report of patient suffering for 3 years of an assumed diffuse lesion of the brain stem. Radiography, iodoventriculography and lumbar perimielography gave the precise diagnosis of an occipitalization of the atlas, subluxation of the odontoid apophysis and Arnold-Chiari's syndrom. Surgical treatment consisted in enlargement of the posterior margin of the foramen magnum and laminectomy of C₁, C₂ and C₃. After 120 days of immobilization in a plaster jacket up to the mandibula, the patient left the hospital; seven months latter he was examined again, showing the maintenance of the benefic results surgically achieved.

BIBLIOGRAFIA

1. CANELAS, H. M.; ZACLIS, J.; TENUTO, R. A. — Contribuição ao estudo das malformações occipitocervicais, particularmente da Impressão basilar. Arq. Neuro-Psiquiat. (São Paulo), 10:407-476 (dezembro) 1952.
2. GARCIN, R.; OECONOMOS, D. — Les Aspects Neurologiques des Malformations Congénitales de la Charnière Crânio-rachidienne. Masson et Cie., Paris, 1953.
3. MCRAE, D. L. — Bony abnormalities in the region of the foramen magnum: correlation of anatomic and neurologic findings. Acta Radiol., 40:335, 1953.
4. MCRAE, D. L.; BARNUM — Occipitalization of the atlas. Am. J. Roentgenol., 70:23, 1953.