

CONTRIBUIÇÃO AO ESTUDO DAS MALFORMAÇÕES OCCÍPITO-CERVICAIS, PARTICULARMENTE DA IMPRESSÃO BASILAR

HORACIO M. CANELAS *

JOSÉ ZAČLIS **

ROLANDO A. TENUTO ***

Dentre as numerosas anomalias, primitivas ou secundárias, que acometem a região de transição crânio-vertebral, destaca-se a impressão basilar, cuja descrição original remonta ao século XVIII (Ackermann e col.¹), mas que só deu entrada na clínica em 1901 (Homén²), especialmente após sua caracterização radiológica, feita em 1911 por Schüller³. Entretanto, esta deformidade permaneceu mais ou menos ignorada até 1934, quando foi praticada a primeira intervenção cirúrgica (Ebenius⁴), só tendo sido revelada aos anglo-saxões por Chamberlain⁵, em 1939.

Apesar de vários terem sido os trabalhos desde então publicados, só pudemos encontrar, na América Latina, o registro de 2 casos de Insausti e Matera⁶. Do que pudemos verificar através de revisão feita no Catálogo Médico Brasileiro, no Catálogo Médico Paulista, na Bibliografia Anatómica Brasileira⁷, no Quarterly Cumulative Index Medicus até 1948 inclusive e nas Current Lists da U.S. Army Medical Library até dezembro de 1950, nenhum caso de impressão basilar foi registrado até o momento na literatura brasileira, seja do ponto de vista clínico e cirúrgico, seja apenas do ponto de vista anatômico.

Tal fato prende-se, certamente, à raridade com que se apresentam êsses casos. Realmente, na literatura mundial, em 1948, Hadley⁸ apenas conseguiu coligir 78 casos, incluindo outras deformidades da região occípito-cervical, que não pròpriamente a impressão basilar. Da revisão que fi-

Trabalho laureado pela Academia Nacional de Medicina (Rio de Janeiro), com o Prêmio "A. Austregésilo" de 1951.

Nota da Redação — Para facilitar o trabalho de impressão, os autores reduziram em grande parte o texto e suprimiram vários clichés que constavam do trabalho original.

* Assistente de Clínica Neurológica da Fac. Med. da Univ. de São Paulo (Prof. Adherbal Tolosa).

** Assistente de Neurorradiologia (Prof. Raphael de Barros) e de Clínica Neurológica (Prof. Adherbal Tolosa) da Fac. Med. da Univ. de São Paulo

*** Neurocirurgião da Clínica Neurológica da Fac. Med. da Univ. de São Paulo (Prof. Adherbal Tolosa).

zemos na literatura, suprindo com as citações de vários autores as referências a alguns trabalhos que não pudemos consultar no original, totalizamos 42 casos de impressão basilar. Dêstes, 34 foram submetidos à cirurgia.

A raridade com que se apresentam na clínica as manifestações disgenéticas da região occípito-cervical justifica, talvez, o pouco conhecimento que se tem a seu respeito, seja no referente à exata conceituação das numerosas variedades que comporta, seja quanto às repercussões ou associações neuropatológicas, seja, principalmente, no tocante à sua patogenia. Lembremos apenas, aqui, a confusão que ainda persiste sobre o verdadeiro conceito da impressão basilar. Muitos autores atuais ainda continuam a confundí-la com a platibasia (malformação que se lhe associa freqüente, mas não obrigatoriamente) e servem-se de índices radiológicos errôneos para o diagnóstico de invaginação da base do crânio. Quanto às malformações nervosas associadas, basta referir a falta de precisão que subsiste sobre o conceito da síndrome de Arnold e Chiari, numerosas vezes associada às deformidades ósseas da transição crânio-raqueana.

Dado o caráter polimorfo da sintomatologia clínico-neurológica da impressão basilar — simulando as mais variadas afecções do cerebelo, bulbo e medula cervical — cremos que, de posse de um conhecimento mais exato sobre essa malformação, muitos diagnósticos errôneos de siringomiélobulbia, esclerose múltipla, esclerose lateral amiotrófica, etc., poderiam ser evitados. E, o que é do mais alto interesse, muitos pacientes poderiam receber um tratamento neurocirúrgico adequado, possibilitando-lhes melhoras em maior ou menor grau, em lugar de ficarem relegados ao abandono, taxados de inelutavelmente incuráveis.

Sirva, pois, para justificar êste trabalho: 1) a apresentação dos primeiros casos de comprovada impressão basilar registrados na literatura brasileira; 2) a contribuição que, porventura, possa trazer para o esclarecimento do assunto entre nós; 3) por conseguinte, a possibilidade de uma tentativa de tratamento cirúrgico nos casos em que seja feito o diagnóstico de invaginação do basioccipital.

Antes de conceituar e classificar as dismorfias ósseas occípito-cervicais, julgamos imprescindível fazer uma sinopse a respeito do desenvolvimento da coluna vertebral e do crânio (particularmente do espondilocrânio), e das disrafias e neurodisplasias, para que possa ser melhor compreendido o significado das alterações embriogenéticas determinantes daquelas anomalias ósseas.

DESENVOLVIMENTO DA COLUNA VERTEBRAL E DO CRÂNIO, PARTICULARMENTE DO AXIS, ATLAS E OCCIPITAL

Coluna vertebral — O primeiro esboço do esqueleto axial é a notocorda, que se inicia na região do dorso da sela turca e, após passar entre os esboços dos ossos esfenóide e occipital, atravessa o canal cordal posterior, escavado ventrodorsalmente na parte basilar do occipital. Correndo depois numa espécie de go-

teira formada no ligamento suspensor do dente do eixo, percorre esta apófise, bem como os rudimentos de todos os corpos vertebrais e discos intervertebrais, indo esgotar-se no tecido do tubérculo caudal embrionário. Desde o início do 4º mês de vida intra-uterina, a notocorda sofre regressão, que se inicia na porção cefálica.

O desenvolvimento da coluna vertebral está intimamente relacionado com as transformações por que passam as formações de origem mesodérmica constituintes dos somitos (Lordy e col.⁹). Nestes, distinguem-se: 1) a porção medial, o *esclerótomo*; 2) a porção ventrolateral, o *miótomo*; 3) a porção dorsal, a *placa cutânea*. Esta última participará na formação dos dermatomas, enquanto os miótomos irão dar origem às formações musculares segmentares; os esclerótomos vão constituir as estruturas ósseas que envolvem o tubo neural. Estes últimos formam, em torno da notocorda, massa comum que representa o esboço da raque na *fase membranosa*. Em embriões com 5 mm, cada esclerótomo é bipartido em um metade cranial e outra caudal. Desta última nascem os processos neural, costal e cordal. A essa fase membranosa sucede-se a *fase condrogênica*, no início do 2º mês. Os centros de ossificação dos processos neurais dos dois lados se estendem em sentido dorsal ao tubo nervoso, permanecendo suas extremidades, durante muito tempo, ligadas entre si por tecido mesenquimal. Só em fetos de 50 mm e a começar pela região torácica, as duas extremidades entram dorsalmente em contacto, iniciando-se então o desenvolvimento do processo espinhoso. No que concerne à *fase osteogênica* das vértebras, podem-se distinguir centros primários de ossificação, que aparecem com relativa precocidade, e outros secundários, que surgem em épocas diferentes, porém, sempre depois do nascimento.

Crânio — Os autores estabelecem, no mesênquima craniano, uma distinção entre mesênquima lateral e axial (Lordy e col.⁹); este último, que é atribuído ao neurocrânio, pode ser considerado como prolongamento cranial do esboço da coluna vertebral. No desenvolvimento do esqueleto craniano sucedem-se três fases: a membranosa ou do blastema (desmocrânio), a condrogênica (condrocrânio) e a osteogênica (osteocrânio). O *desmocrânio* é, no início, representado por uma cápsula de tecido mesenquimal frouxo. Entre essa formação membranosa e a superfície do encéfalo persiste um estrato de mesênquima com a primitiva estrutura frouxa, do qual derivam as meninges. Os primeiros centros de *condrificação* começam a formar-se de modo descontínuo desde o fim do 1º mês de vida embrionária, antes do desenvolvimento completo do desmocrânio, de modo que, no fim do 3º mês de vida fetal, forma-se contínua massa de tecido cartilaginoso. Convém lembrar que uma parte do desmocrânio passa diretamente à ossificação. Quanto à *fase osteogênica*, trataremos apenas, posteriormente, do que se passa no occipital. Resta assinalar que, em relação ao desenvolvimento do crânio, não é mais aceita (Lordy e col.⁹) a teoria de Goethe e Oken, segundo a qual todo o crânio dos mamíferos pode ser decomposto numa série de partes equivalentes a esclerótomos.

Eixo, atlas e occipital — De acordo com List¹⁰, eixo e atlas, ao contrário das demais vértebras, incluem três subsegmentos mesodérmicos. O atlas desenvolve-se de dois hemiesclerótomos correspondentes à primeira vértebra cervical e do subsegmento caudal do último esclerótomo occipital. O eixo é formado, em sua maior parte, pelo segundo esclerótomo cervical.

O corpo do atlas, em vez de manter-se em conexão com as outras partes da mesma vértebra, passa a fundir-se, com sua base, ao corpo da vértebra imediata, para constituir a apófise odontóide do epistrófeo. O arco anterior do atlas provém de uma faixa transversal de mesênquima muito condensado (arco hipocordal), que une as extremidades ventrais dos processos neurais. É somente nesta vértebra que se conserva o arco hipocordal.

Quanto ao eixo, depois de sua fusão com o atlas, cresce rapidamente em direção cranial, à custa do mesênquima pré-cartilaginoso que circunda a corda dorsal no espaço interposto ao atlas e occipital, e que se continua sem limite

nítido (ao menos no período que precede a ossificação) com a margem caudal do occipital. É por isso que o dente do áxis se torna tão longo, de modo a ultrapassar, em algumas espécies (*Didelphis*, *Crocidura*, *Sorex*), a face dorsal da placa occipital, durante a fase cartilaginosa. Parece, pois, provável que, em muitas espécies, a parte caudal do esboço do occipital e, mais precisamente, uma parte do corpo da vértebra occipital, seja assimilada pela odontóide. Entretanto, no adulto normal, o dente mal ultrapassa o arco anterior do atlas; pelo crescimento dos côndilos e também dos arcos do atlas, o ápice do dente é deslocado em direção caudal, perdendo suas primitivas relações com a placa occipital.

Quanto à fase osteogênica, o arco posterior e as massas do arco anterior do atlas se ossificam à custa de centros bilaterais, que correspondem aos centros dos arcos neurais das demais vértebras. A fusão do arco anterior com o posterior se efetua entre o 5º e o 9º ano de vida. As massas laterais e os processos transversos são formados por um grande centro de ossificação, situado de cada lado da linha mediana, restando uma fenda que é fechada normalmente no fim da primeira década da vida.

No 4º ou 5º mês de vida fetal, aparecem, no processo odontóide, dois centros de ossificação. A união desse processo com o corpo do áxis realiza-se do 4º ao 5º ano de vida. O vértice do dente é formado por um centro especial de ossificação, desenvolvido desde o 2º ano, que só se funde com o corpo do epitrófeo no 12º ano de vida.

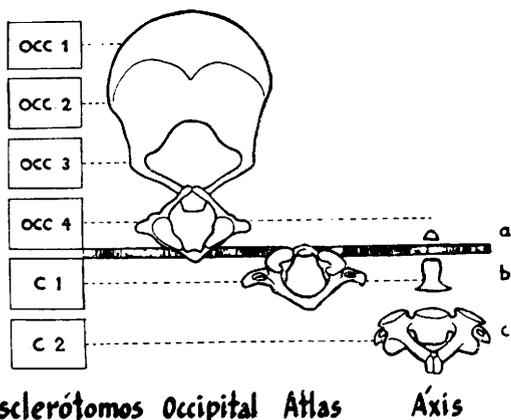


Fig. 1 — Desenho esquemático demonstrando o desenvolvimento do occipital, do atlas e do áxis; a, ossiculum terminale; b, odontóide; c, áxis (apud List¹⁰).

Esclerótomos Occipital Atlas Áxis

Occipital — Como o osso occipital deriva das chamadas vértebras occipitais, os autores o denominam também de espondilocrânio, o qual se esboça e desenvolve mais rapidamente que todas as outras porções do condrocrânio. Há certa semelhança entre o desenvolvimento da região occipital e o de uma vértebra, embora sejam escassos os conhecimentos sobre a metameria do esqueleto da região occipital do homem. Os estádios de desenvolvimento estudados de preferência eram muito avançados para que tais fenômenos pudessem ser verificados.

Até hoje as pesquisas de Frioriep¹¹, realizadas no vitelo, são fundamentais para o entendimento da evolução da região occipital do condrocrânio nos mamíferos. Nesse animal podem-se evidenciar quatro esclerótomos occipitais, reconhecíveis principalmente pela presença de número equivalente de miótomos e de raízes nervosas. Somente o esclerótomo mais caudal forma uma vértebra independente (vértebra occipital ou pró-atlas); os outros três dão origem àquela porção que Frioriep definiu como território aparentemente não segmentado ("scheinbar ungliederner Abschnitt").

No *estádio primitivo*, o esboço da vértebra occipital é idêntico ao das vértebras cervicais, sendo representado por uma placa arqueada que toma relação com o primeiro nervo cervical. Os esboços das outras três vértebras occipitais

estão fundidos, mas ainda se podem verificar os sinais de segmentação, reforçados pela presença de três nervos occipitais.

Em fase sucessiva, que Frøriep chamou *estádio de transição*, o arco da vértebra occipital primitiva perde suas conexões com a corda dorsal. Posteriormente, no espaço que separa os arcos do atlas e da vértebra occipital, aparece o corpo desta última. As duas metades simétricas do arco, reunidas por um arco hipocordal ventral rudimentar, são delimitadas cranialmente pelo terceiro nervo occipital (raiz caudal do hipoglosso). Cranial e lateralmente a este nervo, o arco supra-referido confunde-se com o mesênquima que representa a massa dos arcos da porção não segmentada do occipital.

No início do *estádio definitivo*, os arcos da vértebra occipital tornam-se cartilaginosos, enquanto a massa dos arcos da porção não segmentada permanece mesenquimal. O corpo da vértebra occipital amplia-se e se estende sobre os arcos da primeira vértebra cervical; assim se constitui a articulação atlanto-occipital. Os arcos da vértebra occipital transformam-se nas porções laterais do occipital. Os arcos da região não segmentada irão constituir aquela parte que preenche o ângulo entre os arcos da vértebra occipital e seu corpo, e que fecha o canal do hipoglosso.

Os primeiros centros de condriificação aparecem na lâmina occipital de um lado e de outro da notocorda, originando as lâminas paracordais. Logo em seguida, efetua-se também a união dos segmentos craniais das lâminas, transformando-se as duas placas numa única lâmina cartilaginosa mediana (lâmina basilar). No início da fase osteogênica, distinguem-se, no occipital, uma parte basilar, duas laterais, uma escama inferior e uma escama superior, sendo esta a única que se ossifica de modo desmal ou direto. Precozmente (no fim do 2º mês) se desenvolvem dois centros na escama superior, seguindo-se a ossificação dos exoccipitais, do basioccipital e da escama inferior. Entre o 2º e o 4º ano de vida efetua-se a fusão da escama inferior com a parte lateral; a união desta com a basioccipital se processa do 5º ao 6º ano, ou ainda mais tarde.

Levi¹², Bardeen¹³ e Muggia¹⁴, entre outros, confirmaram, no homem, os estudos feitos por Frøriep no vitelo. Assim, na espécie humana também se esboça um arco vertebral occipital distinto da massa não segmentada mais cranial, embora a independência destas duas massas seja fugaz.

Para finalizar, interessa abordar a participação dos elementos esqueléticos na formação do contorno do forame magno nos vários períodos do desenvolvimento. Este contorno, inicialmente incompleto, é formado, no condrocrânio, em pequena parte pelo basioccipital, em maior extensão pelos exoccipitais; êle se completa muito tarde — um tanto mais cedo no homem que noutros animais — pela formação de um tectum synoticum, cuja sede corresponde, no crânio do adulto, ao limite entre as escamas superior e inferior. Sucessivamente, iniciada a ossificação, sua amplitude começa a reduzir-se, e sua forma, de elíptica, tende a se tornar circular pela reunião progressiva, sobre a linha mediana, das placas parietais (Spöndli¹⁵) de ambos os lados. Mais tarde, os exoccipitais ossificados se estendem no sentido caudal, e a escama superior cresce para diante, de modo que o contorno do forame magno torna-se, finalmente, circular. Mas o contorno definitivo constitui-se ainda mais tarde, pelo ulterior crescimento de todos os elementos esqueléticos, o qual se processa do exterior para o interior.

DISRAFIA E NEURODISPLASIA

Dadas as interrelações observadas entre as malformações ósseas occipito-cervicais e várias anomalias do sistema nervoso, julgamos oportuno referir as idéias de Jakob e col.¹⁶ sobre os processos verificados por ocasião da evolução do cérebro fetal, processos diretamente realizados, segundo a denominação destes autores. Para um grupo de disgenesias, Jakob

e col. aceitam a existência de um gem anormal ou a sua falta; sua formação e os pormenores de constituição do zigoto assim defeituosamente pré-formado, são desconhecidos. Além da ação dos gens, intervêm no desenvolvimento neuraxial, na fase de placa neural, segundo os estudos de Speemann, outro fator extra-ectodérmico, designado indutor ou organizador. A sua falta poderia originar a ausência total ou parcial do futuro neuraxe.

Jakob e col. distinguem oito períodos patocríticos no desenvolvimento neural, enquanto que Maffei¹⁷ considera a existência de dez momentos patogênicos. Os três primeiros períodos ocorrem no primeiro mês de vida intra-uterina. Desordens no segundo momento patogênico podem condicionar a disrafia. No segundo mês transcorrem os 4º e 5º momentos patogênicos, cujos distúrbios podem ocasionar, por exemplo, a espinha bífida oculta. O 8º momento patogênico ocorre nos quarto e quinto meses de vida embrionária; transtornos nessa ocasião podem determinar, entre outras disgenesias, a siringomielia.

Desde que Henneberg¹⁸, em 1920, criou o conceito de disrafia, muito evoluíram as idéias acêrca dos distúrbios do desenvolvimento do sistema nervoso. Para êsse autor, disrafia era a anomalia resultante de desordens no fechamento do tubo neural, na constituição da rafe dorsal. Bremer¹⁹, tratando do status dysraphicus, ressaltou o componente constitucional do mesmo. Riley²⁰, retomando o assunto, considerou o status dysraphicus como representativo de uma predisposição hereditária, genolípica, constitucional, podendo aparecer em vários indivíduos e associando-se a outras disgenesias.

Nos numerosos estudos realizados sôbre as enfermidades disráficas, verifica-se que as malformações do sistema nervoso se encontram, freqüentemente, associadas a anormalidades no desenvolvimento, não só do ectoderma somático (neurectodermoses de van Bogaert²¹), como também do esqueleto ósseo. Austregésilo Filho²², ao conceituar as neurodisplasias, assinalou que seria melhor denominar essas anomalias do desenvolvimento, de neurodisplasias ósseas; entretanto, a denominação mais restrita foi adotada devido ao papel orientador do neuraxe sôbre a formação do esqueleto ósseo e do tegumento. Assim, segundo êste autor, devia a síndrome de Klippel-Feil ser enquadrada no grupo displástico.

Julgamos lícito admitir que, assim como a *dystrophia brevicollis*, as malformações occípito-cervicais devem também ser incluídas no grupo das neurodisplasias, pois que, muito freqüentemente, se observam, nestes casos, outras manifestações de ordem comprovadamente disráfica, como espinhas bífidas, aplasias vertebrais, distrofias periféricas, síndrome de Klippel-Feil, deformidade de Sprengel, etc., ou malformações nervosas da mesma série, como a síndrome de Arnold e Chiari, ou a siringomielia. Bucy e Lichtenstein²³ admitem que, tanto a impressão basilar como a espinha bífida, sejam basicamente uma anomalia no desenvolvimento do mesênquima que envolve a notocorda. Aliás, de acôrdo com Austregésilo Filho, as neurodisplasias — conceito que abarca, além das mielodisplasias, as encefalodisplasias — constituem um grupo de “alterações morfológicas

ou funcionais, dependentes de alterações da embriogênese, em que podem concorrer também fatores hereditários". Elas podem instalar-se em qualquer período do desenvolvimento do tubo neural, e não somente na época de seu fechamento (2º período patrocítico).

Consideramos, pois, as dismorfias que constituem o objeto deste trabalho, como partes integrantes do grande grupo das neurodisplasias.

CLASSIFICAÇÃO E CONCEITO DAS MALFORMAÇÕES OCCÍPITO-CERVICAIS

Vários autores se preocuparam em classificar as dismorfias que podem ser observadas na zona de transição craniovertebral (List¹⁰, Hadley⁸, Mc Gregor²⁴, Barraquer Bordas²⁵). Baseados nos elementos colhidos nesses trabalhos fundamentais, resolvemos adotar uma classificação na qual incluímos também as disgenesias nervosas que habitualmente acompanham as deformidades esqueléticas, ressaltando, além disso, o vulto que podem assumir os processos reativos secundários que se observam nos envoltórios meníngeos.

Cremos que estaríamos incidindo em erro se pretendêssemos dissociar as anomalias ósseas, das nervosas, porquanto ectoderma e mesoderma se acham intimamente correlacionados nos processos do desenvolvimento. A maioria dos autores admite, mesmo, que o ectoderma neural é o orientador do desenvolvimento ósseo; conseqüentemente, é lógico admitir que os distúrbios deste último, quando não sejam puramente secundários a anomalias do desenvolvimento nervoso, estejam, pelo menos, conjugados a estas por um vínculo estreito, de ordem genotípica. É verdade que, muitas vezes, as deformidades ósseas não chegam à exteriorização clínico-neurológica, mas este fato não invalida o conceito da unidade disgenética neuro-esquelética. Basta lembrar a freqüência com que os sinais neurológicos tardam a aparecer nos casos sintomáticos, fato que pode explicar a sua ausência em fases iniciais da lenta evolução das dismorfias.

Com este modo de ver, classificamos da maneira seguinte as malformações occípito-cervicais: I. *Malformações esqueléticas* — 1) Vertebração do occipital e occipitalização do atlas; 2) Subluxação congênita da apófise odontóide do eixo; 3) Displasias do occipital; 4) Outras dismorfias occípito-cervicais; 5) Impressão basilar*. II. *Malformações nervosas associadas* — 1) Síndrome de Arnold e Chiari; 2) Gliose cavitária; 3) Outras malformações nervosas. III. *Processos reativos das meninges* — 1) Das leptomeninges; 2) Da paquimeninge. Dadas as íntimas relações das malformações occípito-cervicais com a *dystrophia brevicollis*, evidenciadas em um dos nossos casos, abordaremos também, resumidamente, a *síndrome de Klippel-Feil*.

* Em virtude da importância clínica da impressão basilar, à qual pertence a maioria de nossos casos, estudaremos esta malformação em capítulo especial.

E' evidente que apenas para facilidade de exposição pode-se adotar uma classificação dêste gênero, visto que, na prática, o comum é verificar-se a associação de vários tipos de anomalias no mesmo individuo. E' preciso lembrar ainda que, não raro, às malformações da região limítrofe crânio-raqueana se associam anomalias ósseas distantes da coluna vertebral, as quais, certamente, reconhecem o mesmo mecanismo patogênico, de ordem neurodoplástica.

MALFORMAÇÕES ESQUELÉTICAS

VERTEBRALIZAÇÃO DO OCCIPITAL E OCCIPITALIZAÇÃO DO ATLAS — Estudaremos englobadamente êstes dois tipos de dismorfia, em virtude da estreita correlação que apresentam, seja do ponto de vista embriológico, seja do ponto de vista clínico. Há, na literatura, registros de casos em que ambas as deformidades ocorriam concomitantemente (Elliot Smith²⁶, Dwight²⁷, Gladstone e Erickson-Powell²⁸, caso 2 de Hadley⁸). Ambas as anomalias podem ser comparadas aos fenômenos de heteromorfismo vertebral, tão comuns na transição lombo-sacra.

A *vertebralização do occipital* ocorre quando, por uma parada no desenvolvimento, o mais inferior (hipoglosso) dos esclerótomos occipitais permanece incompletamente assimilado com a base do crânio. Resulta uma anomalia que os autores alemães denominaram de "Manifestation des Occipitalwirhels", isto é, manifestação da vértebra occipital (ou pró-atlas dos crocodilos). Para Hadley⁸, o fato deve ser atribuído à debilidade das células germinativas; segundo Schiffner²⁹, a causa reside em distúrbios crônicos da nutrição durante o desenvolvimento. Levi¹², que é uma autoridade no assunto, considera essa anomalia (e também a fusão do atlas com o occipital e outras anomalias da região) como variações ósseas. Aceitemos que, do ponto de vista puramente anatômico, se trate realmente de variações, mas reconheçamos, com base na extensa casuística da literatura, a freqüência com que se lhes associam manifestações clínicas de caráter patológico.

Swietschnikow³⁰, revendo o caso de occipitalização do atlas referido por Zoja³¹ em 1881, verificou a existência de uma vértebra occipital naquele espécime. Entretanto, a mais perfeita demonstração da vértebra occipital deve-se a Schumacher³², que descreveu a existência de várias partes da mesma entre o atlas e o occipital, as quais se encontravam desprovidas de qualquer conexão óssea com êsses dois segmentos. Mannu^{33a}, ulteriormente, registrou um caso de vértebra occipital bem desenvolvida, com estruturas vertebrais laterais e dorsais, e superfícies articulares de tipo condilóideo entre os côndilos occipitais e as superfícies articulares superiores do atlas. Swietschnikow³⁰ e Kollmann³⁴ encontraram, em crânios com outros sinais de manifestação da vértebra occipital, um espessamento do contórno do forame magno, que interpretaram como sendo o arco posterior daquela vértebra soldado ao remanescente do occipital. Em 19 crânios estudados por Mannu^{33b} existiam relevos ao longo do bordo posterior do buraco occipital, às vezes bem nítidos, outras vezes escassamente diferenciáveis do resto da esca-ma; êste autor também interpretou tais variações como representando o resíduo do arco posterior da vértebra occipital. Mannu^{33a} considera, além disso, que as

formações ósseas anteriores do forame magno constituem traços do arco anterior da vértebra occipital. Para Levi¹², porém, o contorno do forame magno do crânio adulto nada tem de comum com os arcos da vértebra occipital, devendo constituir-se, como vimos na parte de embriologia, em períodos mais tardios do crescimento do crânio.

Constituem elementos que permitem identificar a verdadeira vértebra occipital: 1) atlas presente e inteiramente intacto; 2) presença de malformações no contorno do forame magno (Kollmann³⁴). Podem ainda ser notados os seguintes pormenores: 3) existência de um arco hipocordal, como no caso de Dwight²⁷, parcial ou totalmente fundido com a margem anterior do buraco occipital; 4) presença de um terceiro côndilo para articulação com o dente do epistrófeo; 5) eminências acessórias dispostas na porção anterior do forame magno; 6) presença de um arco neural parcial ou total situado na superfície dorsal do buraco occipital; 7) processos transversos, mais ou menos fundidos com os ossos do crânio; 8) presença de um ossiculum terminale.

Entre os casos de vértebra occipital referidos na literatura, destacamos os que se seguem.

Dwight²⁷ observou um caso no qual havia uma série de malformações: fusão entre o atlas e a vértebra occipital; acima desta ainda existia um rudimento de outra vértebra occipital; apófise odontóide do áxis grandemente alongada; fusão das segunda e terceira vértebras cervicais; presença de um arco hipocordal.

Lanier³⁵ descreveu um caso em que também havia concomitância de occipitalização do atlas e manifestação da vértebra occipital. Neste paciente foi observada a existência de um desvio, no sentido cranial, ao nível das regiões limítrofes dos vários segmentos vertebrais, especialmente nas transições cérico-torácica e tóraco-lombar.

Hadley⁸ referiu um caso em que, de um dos lados, havia occipitalização do atlas, e do outro, havia vestígios da vértebra occipital; a sintomatologia simulava uma neuroptomielite. Existiam, ainda, oito vértebras cervicais, fusão da segunda e terceira vértebras cervicais e uma costela cervical. Trata-se, segundo o autor, de um caso semelhante ao de Gladstone e Erickson-Powell²⁸.

A *occipitalização do atlas*, ou fusão atlanto-occipital, ou ainda atlassimilação (denominação de De Morsier e Junet³⁶) foi descrita pela primeira vez por R. Columbus³⁷, em 1752. Consiste em malformação de certa forma inversa à anterior. Resulta do fato de não se completar a segmentação entre o esclerótomo occipital mais caudal e o atlas.

Essa variação anatômica é relativamente freqüente. Friedlowsky³⁸ e outros autores referiram cifras de incidência em torno de 0,50%; Legge³⁹ observou-a em 0,64% de 780 crânios; Lombroso⁴⁰ verificou-a em 0,84% dos crânios estudados; Morselli⁴¹, estudando crânios de alienados, encontrou valores mais altos (1,50%). Tramontano-Guerritore⁴² encontrou 41 casos entre 1.475 crânios de adultos (2,76%); Odnoralow⁴³ observou essa malformação em 0,54% de 1.500 crânios. Monteiro e Tavares⁴⁴, estudando a freqüência da atlassimilação em Portugal, referem cifras variáveis: 9 vezes em 550 crânios, na cidade do Pôrto; 4 vezes em 1.409 crâ-

nios, em Lisboa; 6 vezes em 1.433 espécimes, em Coimbra. Portanto, 19 vezes em 3.392 crânios (0,56%).

Freqüentemente, a fusão atlanto-occipital vem acompanhada de outras anomalias, como espinha bífida do próprio atlas ou aplasia de algumas de suas porções (Mannu^{33a}, Motwani⁴⁵). Nos graus avançados de assimilação desaparece completamente a articulação entre o atlas e o occipital (Kollmann³⁴); ficam mais conservados o arco anterior e as massas laterais do atlas, que o arco posterior (Levi¹²).

Motwani⁴⁵ relatou um caso de fusão parcial das massas laterais do atlas, e outro em que a fusão predominava na parte anterior. Disso pode-se induzir que, provavelmente, a parada de desenvolvimento do atlas e sua fusão com o occipital se produziram quando já estavam esboçadas as duas metades do arco desta vértebra e seu arco hipocordal, enquanto o arco dorsal, que aparece muito tardiamente em tôdas as vértebras, não se havia ainda formado.

A assimilação do atlas é de certa forma comparável, segundo Levi¹², à fusão dos rudimentos das vértebras occipitais entre si e com o restante do crânio. Os nervos participam nestes fenômenos em grau idêntico ou mesmo maior que o esqueleto. Seria, pois, interessante o estudo do comportamento dos nervos em casos desta anomalia: se a hipótese sôbre a assimilação do atlas fôsse verdadeira, o primeiro nervo cervical deveria apresentar caracteres rudimentares mais acentuados do que se observa normalmente. E realmente, em todos os três embriões de *Didelphis* estudados por Levi¹², no primeiro nervo cervical faltavam, tanto a raiz dorsal, como o gânglio correspondente, o que podia ser relacionado com alguns caracteres regressivos observados no atlas dêsses animais.

Para a distinção entre a occipitalização do atlas e a vertebralização do occipital tem grande valor a forma dos côneilos (Hadley⁸): na vertebralização occipital êles são ovais e convexos e, vistos sagitalmente, suas facetas articulares estão dirigidas para fora e para baixo; na occipitalização do atlas, os côneilos são achatados, raramente apresentam ligeira convexidade e suas superfícies articulares se orientam medial e caudalmente. Além disso, nesta última eventualidade, a articulação acima do atlas está ausente de um ou ambos os lados e os estudos de flexão e extensão da cabeça sob contrôle radiológico revelam ausência de movimentação entre o atlas e o occipital. Na atlassimilação os processos transversos possuem forames para as artérias vertebrais; há um espaço entre o arco posterior do atlas e o occipital, destinado à passagem do nervo suboccipital e da artéria vertebral; há uma articulação no arco anterior para a apófise odontóide do áxis; como nos casos de pró-atlas, podem existir emi-nências acessórias. Em ambos os casos, sintomas neurológicos podem faltar.

A gênese da fusão atlanto-occipital foi muito discutida pelos anatomistas dos dois últimos séculos. Há várias causas responsáveis: em pequeno número de casos, a fusão resulta de um processo patológico surgido durante a vida fetal ou extra-uterina (Sommer⁴⁶, Virchow³⁷, Le Double⁴⁷); de acôrdo com Bézi⁴⁸, a condição mórbida pode ser então designada como sinostose patológica do atlas com o occipital. Êste último autor cita casos de fusão atlanto-occipital secundária a artrite, osteo-

mielite, equinococose, sífilis, tuberculose e actinomicose. Alguns autores (Schiffner²⁹, Glaesmer⁴⁹, Heidsieck⁵⁰) acreditam que traumas intra-uterinos (pressão sobre a cabeça em hiperextensão) constituam importantes fatores na gênese da malformação.

Na maioria dos casos, porém, a enfermidade tem indubitável base disgenética e representa uma variação da zona de transição craniovertebral (Bystrow⁵¹). Estes casos nos interessam mais de perto, dada a sua frequente associação com outra anomalia importante, a impressão basilar. A atlassimilação primária se caracteriza, segundo Apert e col.⁵², pelo fato de limitar-se a fusão ao arco posterior e incompleto do atlas, ou às extremidades das apófises transversas, sob a forma de processos paramastóides; além disso, devemos assinalar que ela se acompanha, geralmente, de outras malformações esqueléticas occipito-cervicais.

Casos de occipitalização do atlas foram relatados por Macalister⁵³, Gladstone e Wakeley⁵⁴ e Harrower⁵⁵. Green⁵⁶ descreveu um caso em que o arco posterior e o processo articular do atlas estavam incorporados à base do crânio, mas o processo ocorria unicamente do lado esquerdo; faltava a metade direita da primeira vértebra cervical. Caso de fusão atlanto-occipital, com múltiplas malformações, foi estudado por Rau e Sivabrahamian⁵⁷.

Gilmore e col.⁵⁸, fazendo o estudo de 376 radiografias, encontraram duas vezes uma hemivértebra cervical; num dos casos as planigrafias revelaram atlassimilação, com um hemiatlas supranumerário à esquerda (provavelmente, tratava-se de um rudimento da vértebra occipital, tornando este caso semelhante àqueles de Elliot-Smith²⁶, Dwight²⁷, Gladstone e Erickson-Powell²⁸ e caso 2 de Hadley⁸).

Gustafson e Oldberg⁵⁹ relataram dois casos (casos 2 e 3) de occipitalização do atlas e deformação do forame magno, cuja sintomatologia consistia em sinais cervicobulbares, com dissociação sensitiva de tipo siringoniélico.

List¹⁰ também descreveu dois casos de assimilação do atlas, com deslocamento desta vértebra sobre o eixo; no seu caso 3, a sintomatologia correspondia a compressão na medula cervical superior, da mesma forma que no caso 4; este último paciente foi operado, vindo depois a falecer.

Hadley⁸ referiu 5 casos de occipitalização do atlas. Num deles a sintomatologia sugeria uma neuroptomielite (neste caso, como vimos, havia também manifestação da vértebra occipital); noutro havia um torcicolo fixado desde o nascimento; os outros 3 eram assintomáticos, embora a cabeça não se apresentasse em atitude normal, tendendo a manifestar-se uma inclinação lateral. Em todos os casos havia fusão, também, de outras vértebras cervicais. Em 4 desses casos, o autor admitiu a presença de sinais sugestivos de impressão basilar.

Nos casos 3 e 4 de Barraquer Bordas²⁵, associada à invaginação do basioccipital havia também occipitalização do atlas. Filipowicz⁶⁰ registrou um caso de atlassimilação, com hipoplasia do dente do eixo, determinando uma tetraparesia sensitivo-motora e uma síndrome de Claude Bernard-Horner.

Rousseaux e col.⁶¹ relataram, recentemente, um caso de occipitalização do atlas, com sinais hipotálamo-hipofisários (exoftalmo e poliglobulia, com eritrose facial). Os autores comparam este caso com outro da literatura, em que manifestações diencefálicas participam da sintomatologia das malformações occipito-cervicais. Estes sinais têm sido atribuídos à repercussão da hipertensão intracraniana sobre os centros hipotalâmicos; no caso de Rousseaux e col., porém, não havia aumento da pressão líquórica, nem bloqueio subaracnóideo. O restante da sintomatologia era representado por uma síndrome funicular dorsal, a par de sinais piramidais e cerebello-vestibulares. Os arcos laterais do atlas se projetavam para dentro do contorno do forame magno, comprimindo o bulbo. A operação

determinou melhora equivalente a cura, no prazo de oito meses. Os autores não abriram a dura-máter, deixando, pois, de verificar se havia ou não síndrome de Arnold e Chiari.

Significado de ambas as malformações — Alguns autores defendem o ponto de vista que a região occipital representa a porção mais cranial do esqueleto do tronco, região que, nos vertebrados inferiores, fazia parte da coluna vertebral e, nos mais elevados da escala zoológica, passou a fazer parte do segmento cefálico. Nesta ordem de idéias pode-se admitir que, por variação do desenvolvimento, a occipitalização do atlas represente a atração do primeiro segmento da coluna vertebral em direção do crânio. Bolk⁶² considerou a atlassimilação como uma tendência ao deslocamento, em direção caudal, do limite craniovertebral. Kühne⁶³ estabeleceu a hereditariedade do desvio cranial ou caudal verificado nas zonas de transição da coluna vertebral; considera também a assimilação atlanto-occipital como um deslocamento caudal, enquanto que a manifestação da vértebra occipital constituiria um desvio cranial, embora não admita a existência de correlação entre os desvios observados na transição occípito-cervical e noutras regiões da raque. Lanier³⁵ examinou 1.246 crânios da coleção da Universidade de Washington, tendo encontrado 13 espécimes portadores de sinais característicos de vértebras occipitais; entretanto, em 10 verificou desvio cranial nas demais transições raqueanas, fato discordante, pois, da opinião de Kühne; em 3 não havia deslocamento predominante. Em 2 casos de assimilação do atlas que teve a oportunidade de estudar, o desvio geral da coluna se orientava também em direção cranial, contra toda a expectativa. Para Levi¹², a manifestação do pró-atlas não indica desvio cranial do limite craniovertebral, mas constitui apenas uma variação regressiva do desenvolvimento. Segundo Becker⁶⁴, entretanto, a fusão atlanto-occipital (bem como a impressão basilar) devem ser consideradas como malformações e não como simples variações do desenvolvimento, ou muito menos como uma transformação progressiva do esqueleto axial em sentido caudal, levando a uma característica futura da humanidade.

A *sintomatologia* de ambas as malformações é comparável à que caracteriza a invaginação do basioccipital; por este motivo, deixamos de referi-la neste capítulo. O mesmo se diga no tocante à terapêutica cirúrgica da anomalia e às disgenesias nervosas que costumam acompanhá-la.

CASO 1 — Malformação do occipital (provável manifestação da vértebra occipital). Neurocisticercose. Síndrome de hipertensão intracraniana. Síndrome cerebelar, predominantemente vermiana. Hidrocefalia interna; oclusão dos orifícios ventrículo-subaracnóides. Síndrome de Arnold-Chiari. Craniectomia. Aracnoidite. Óbito no segundo dia do pós-operatório. Autópsia.

P. G., com 27 anos de idade, branco, lavrador, reg. HC 154475. Examinado em 27 outubro 1949. Queixava-se de cefaléia, vômitos, tonturas e perda progressiva da visão, tendo todos êsses sintomas se iniciado há 2 anos, aproximadamente. A cefaléia e os vômitos sobrevinham em crise, uma ou duas vezes ao dia, e eram sempre acompanhados de tonturas e, às vezes, mesmo de perda da consciência,

agregando-se freqüentemente convulsões generalizadas. Semelhantes episódios podiam manifestar-se espontaneamente, mas as mudanças bruscas de posição da cabeça constituíam fator desencadeante infalível. Por essa razão, o paciente assumiu, desde o início de sua moléstia, uma atitude particular da cabeça, mantendo-a em rotação para a esquerda e inclinada para diante. Nada de particular interesse foi apurado nos antecedentes pessoais e hereditários.

Exame clínico geral — A inspecção do paciente a atenção é despertada para a atitude da cabeça, que se apresenta quase sempre em anteflexão e rodada para a esquerda. Não se nota encurtamento aparente do pescoço. Pressão arterial 120-80 mm Hg. Nada mais se encontrou de interesse no exame dos diferentes aparelhos.

Exame neurológico — Psiquismo íntegro. Marcha titubeante, com lateropulsões, que se fazem predominantemente para o lado esquerdo. Oscilações laterais e para trás, não influenciadas pelo controle visual, quando o paciente é colocado na posição ortostática. Movimentos ativos normais; a força muscular está conservada, sendo normais as manobras deficitárias. Nítida assinergia tronco-membros, revelada pelas provas clássicas de Babinski. Ausência de incoordenação cinética nos membros superiores; disdiadococinesia no membro superior esquerdo. Hipotonia muscular. Mímica, mastigação, deglutição, normais. Hiperreflexia osteotendinosa generalizada. Ausência de reflexos patológicos; reflexos axiais da face normais, bem como os superficiais. Integridade de todas as formas de sensibilidade. Nistagmo horizontal nos olhares laterais extremos. Não há desordens de nervos cranianos; reflexos pupilares normais.

Exame oftalmoscópico: papilas de bordos apagados e imprecisos. *Exame do líquido cefalorraqueano*: punção lombar em decúbito lateral; líquido límpido e incolor; pressão inicial 14 cm de água (manômetro de Claude); citologia 0 cels./mm³; proteínas totais 0,25 g por litro; reações de Pandy e Nonne levemente positivas; reação do benjoim 00000.12210.00000.0; reações para lues negativas; reação de desvio de complemento para cisticercose positiva com 1 ml. Não foi possível extrair líquido por punção suboccipital. *Hemograma*: leucocitose com eosinofilia de 10%. *Reação de Weinberg no sangue* positiva. *Reações sorológicas para lues* negativas. *Eletroencefalograma*: ondas lentas bi-occipitais, quadro que o especialista julgou ser compatível com afecção infratentorial.

Em resumo, trata-se de quadro clínico caracterizado por surtos de hipertensão intracraniana e síndrome cerebelar, predominantemente arquipaleocerebelar. Esse quadro clínico, aliado aos dados fornecidos pelo laboratório, levaram-nos ao diagnóstico provisório de cisticercose atingindo estruturas da fossa cerebelar.

A *craniografia* revelou sinais de hipertensão intracraniana; não havia impressão basilar, nem platibasia (fig. 2). A *iodoventriculografia* mostrou dilatação global do sistema ventricular e parada do lipiodol no IV ventrículo, sendo a margem inferior do contraste, irregular. Em síntese, bloqueio completo do sistema ventricular, por oclusão dos orifícios ventrículo-subaracnóides, devido, provavelmente, à cisticercose.

Operação — Craniectomia da fossa posterior. Rebordo posterior do forame magno muito espesso, sendo sua superfície de secção comparável à do atlas. Essa anomalia foi interpretada como variação morfológica do osso. A abertura da dura-máter, que se apresentava tensa, porém de coloração normal, permitiu verificar que as amígdalas cerebelares, deformadas e alongadas, ultrapassavam nitidamente o plano do forame magno e enchiam a cisterna magna, que não continha líquido. Afastando as amígdalas para os lados, apareceu o vérmis cerebelar, também deslocado para baixo, firmemente aderido ao teto do IV ventrículo e ocluindo o orifício de Magendie. Através de incisão mediana praticada no vérmis, foi atingido e aberto o ventrículo rombencefálico, o que determinou abundante fluxo de líquido. Restabelecido, assim, o trânsito líquórico e nada mais tendo sido encontrado à inspecção das estruturas abordáveis pela craniectomia, foi feito o fechamento por planos, deixando a dura amplamente aberta.

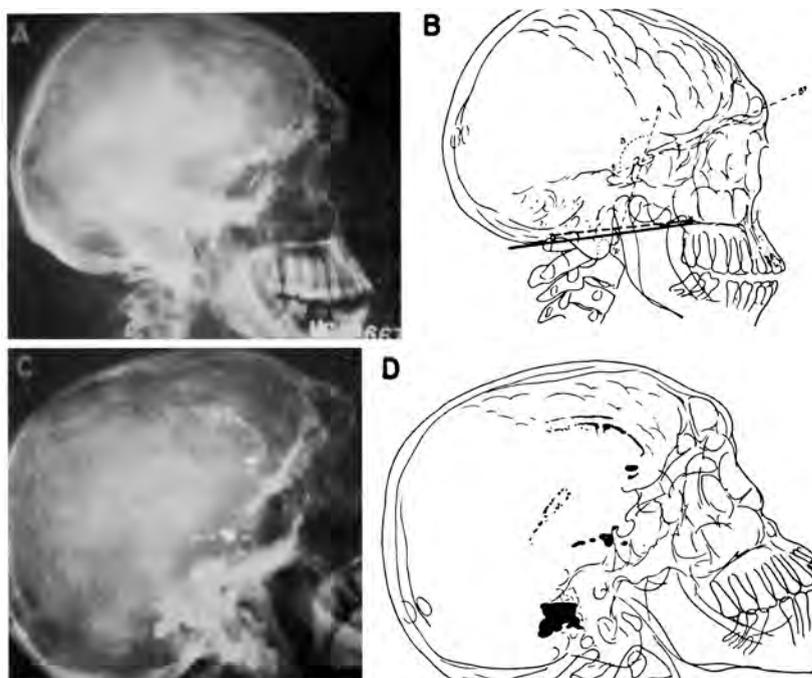


Fig. 2 — Caso 1 (P. G.). Na parte superior, radiografia do crânio, em perfil, mostrando sinais de hipertensão intracraniana; a reprodução esquemática mostra o dente da apófise odontóide abaixo das linhas de Chamberlain e de McGregor; o ângulo basal mede 116° . Na parte inferior, iodiventriculografia e esquema correspondente, mostrando bloqueio do IV ventrículo.

Evolução — No dia seguinte ao da operação, o paciente faleceu, em condições para nós ignoradas.

A *necrópsia* revelou uma vesícula cisticercótica na superfície do lobo parietal esquerdo e outro cisticercos nas proximidades do teto do IV ventrículo. Sulco de compressão atingindo o bulbo e as tonsilas cerebelares; abertura do vérmis cerebelar em fenda, que se estende até a cavidade do IV ventrículo (incisão cirúrgica). Pequenas áreas de amolecimento nas imediações da incisão cirúrgica. Os cortes do encéfalo mostram grande dilatação das cavidades ventriculares e do aqueduto.

O osso occipital (fig. 3), cuja face côncava nos pareceu aplanada e de capacidade reduzida, apresenta as seguintes particularidades: a apófise basilar apresenta-se alargada, de aspecto geral trapezóide; a pequena base mede, na altura dos limites com a lâmina quadrilátera do esfenóide, 20 mm, e a grande base, na altura de uma perpendicular ao plano sagital e indo de um tubérculo jugular ao outro, mede 37 mm. O forame magno é circunscrito lateralmente por verdadeira parede óssea, quase vertical, que se adelgaça no restante do contorno, assumindo aspecto de cordão ósseo na altura da parte posterior. Essa dilatação, que se processa no sentido vertical, fornece ao conjunto o aspecto de verdadeiro canal em forma de tronco de cone oblíquo, mais alto anteriormente. A pequena

base, inferior, delimita o forame magno, extracranialmente; a base maior, voltada para cima, é formada em grande parte pelos tubérculos jugulares. Estes se prolongam para trás, em relêvo ósseo que delimita superiormente o orifício interno do canal condiliano anterior.

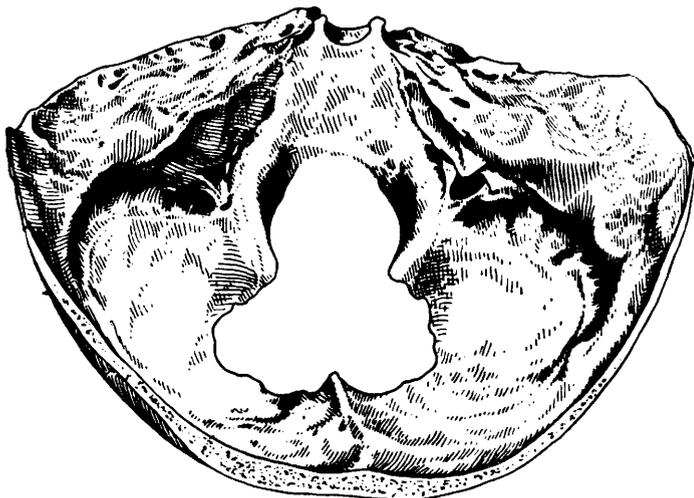


Fig. 3 — Caso P. G. Desenho do natural, mostrando a face intracraniana do occipital malformado, com a craniectomia.

Para comodidade de descrição comparamos cada uma das faces laterais desse canal em que se convertera o forame magno, a uma formação óssea com o aspecto de pirâmide triangular, cuja base se dirige para a frente e se continua com a goteira basilar, e o vértice, encurvando-se para trás e medialmente, funde-se com o do lado oposto, completando posteriormente o contórno do forame. Das faces de cada uma destas pirâmides, a superior continua-se com a tábua da fossa cerebelar; a inferior, com a face exocraniana; a medial, quase vertical, está voltada para trás, ligeiramente para cima e para dentro. Das arestas, a lateral perde-se na tábua do occipital que corresponde à fossa cerebelar, a inferior delimita o forame magno e a superior circunscreve a base superior do tronco de cone já referido. Na altura da parte média da face medial da pirâmide descrita, cuja altura máxima é de 15 mm, encontra-se o orifício interno do conduto condiliano anterior. Achamos, ainda, que a inclinação da apófise basilar é bastante acentuada. Medimos o ângulo que ela forma com o plano do forame magno, isto é, o ângulo de Boogaard, obtendo a cifra de 116°.

Histologicamente, no teto nervoso do IV ventrículo, o tecido subependimário apresenta intensa proliferação glial, sendo que grande parte dos astrócitos mostra-se sob forma de Gemästetezellen. Os espaços perivasculares nesta região acham-se infiltrados por grande número de elementos parvicelulares (linfócitos e alguns plasmócitos). Na superfície cerebelar encontram-se áreas de amolecimento, com grande número de hemácias extravasadas e intensa infiltração de neutrófilos e linfócitos. A leptomeninge apresenta infiltrado da mesma natureza. Em síntese, a descrição histopatológica corresponde a quadro de reação aguda, expressão do trauma cirúrgico, superposto a um quadro proliferativo, crônico, de reação ao cisticercos.

SUBLUXAÇÃO CONGÊNITA DA APÓFISE ODONTÓIDE DO ÁXIS — Trata-se de malformação associada à atlassimilação. Nesta condição, o dente do epis-

trófeo frequentemente é dismórfico ou hipoplástico, e igualmente seus ligamentos se tornam hipotróficos, ou mesmo faltam. A apófise odontóide perde, pois, suas relações normais, originando-se mobilidade anormal da mesma. Em consequência, o dente do eixo tende a separar-se do arco anterior do atlas e, deslocando-se dorsalmente, contribui para angustiar o forame. O arco posterior do atlas malformado pode também ser ligeiramente deslocado para cima e para a frente, de modo a introduzir-se no buraco occipital, adiante de sua margem posterior. Resulta de tôdas essas alterações o estreitamento do canal neural ao nível foraminal, com o bulbo ou a porção superior da medula cervical comprimida entre o dente, deslocado dorsocranialmente, e o bordo posterior do forame magno ou o arco posterior do atlas. Subseqüentemente, pode ocorrer fixação secundária por um processo de artrite; em outros casos, persiste a mobilidade. Como a fusão do atlas com o occipício pode ocorrer (ou predominar) de um só lado, é possível existir rotação secundária e inclinação lateral do atlas, com torção compensatória, podendo ainda coexistir assimetria dos ossos faciais (Dwight⁶⁵, Grisel e Apert^{52b}).

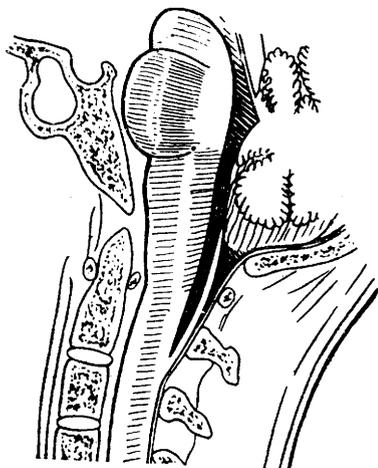


Fig. 4 — Fotografia esquemática de um corte sagital para demonstrar as relações normais entre a apófise odontóide do eixo e as estruturas nervosas (adaptação de um esquema de Testut e Latarjet⁶⁶).

A *sintomatologia* da subluxação da apófise odontóide é, evidentemente, resultante da compressão cervicobulbar, como se depreende de suas relações topográficas (fig. 4). O quadro neurológico pode simular a esclerose lateral amiotrófica, a heredoataxia cerebelar de Pierre Marie, etc. Dos nervos cranianos, em geral só o XI é acometido (List¹⁰). A sensibilidade geralmente não se altera ou, quando muito, surgem desordens proprioceptivas; entretanto, em alguns casos (observação 4 de List¹⁰) pode surgir um quadro de secção completa da medula. Há, usualmente, distúrbios respiratórios por parestia supranuclear dos músculos que intervêm na inspiração. Pode haver, ainda, distúrbios vegetativos: parestia supranuclear da bexiga e do reto, anidrose, ausência de piloerecção, tendência à taqui-

cardia. Raramente, há obstrução do trânsito liquorico e, portanto, hidrocefalia.

No caso de Apert e col.⁵², que mereceu várias publicações em épocas diferentes, havia um processo de fusão occípito-atlóidea, que foi inicialmente interpretado como de origem artrítica, modificada ulteriormente para um mecanismo primário, disgenético; é nestes últimos casos que se verifica a penetração intracraniana da apófise odontóide. No caso relatado por estes autores houve luxação e rotação acentuada do atlas, determinando sinais de compressão bulbar.

E' freqüente, nesses casos, surgir torcicolo, como sucedeu no caso de Bézi⁴⁸, no qual foi verificada a existência de hipoplasia do atlas, que estava fundido ao occipital por meio de seu arco dorsal; o dente do epistrófeo, luxado, se deslocara cranialmente, distendendo o IV ventrículo, cujos ângulos laterais se prolongavam por meio de dois cistos subaracnóides parabulbares.

Um caso de luxação dorsal do occipício, determinando compressão da medula cervical contra o dente do eixo, ficando o atlas encravado adiante da margem posterior do forame magno, foi relatado por Moloney e Crawford⁶⁷; o paciente foi operado, tendo sido verificadas melhoras.

DISPLASIAS DO OCCIPITAL — Em 1887, Brown⁶⁸ teve a oportunidade de atender a dois partos sucessivos da mesma gestante, cujos fetos apresentavam uma tumoração na região posterior da cabeça, constituída pelo cerebello e porções dorsais do cérebro; havia total aplasia do occipital. No primeiro feto, não havia também os arcos posteriores das várias vértebras cervicais, fato que não sucedia no segundo, embora seu pescoço fôsse extremamente curto.

Em 1926, Mme. Dejerine⁶⁹ relatou um caso com hemiparesia velofaringolaríngea e outros sinais bulbares, sem qualquer deformidade aparente da cabeça ou pescoço. O paciente veio a falecer, sendo encontrada uma aplasia da substância esponjosa do basioccipital, com protrusão da apófise odontóide, tendência à verticalização do basisfenóide, enquanto que o basioccipital era quase horizontal. Havia, outrossim, uma deformidade de Arnold, desaparecimento da cisterna magna, distúrbios circulatórios venosos, condensação da extremidade superior da medula cervical e hidromielia extensa de C₃ a L₂, com fendas na região bulbar. Segundo a autora, a disposição do basioccipital era idêntica à que se encontra durante a vida fetal, no condrocânio de embriões de 40 mm; nessa época ainda existe a dilatação do canal central da medula. Em monstros pseudo-encefálicos, foi verificada a ausência das lâminas e apófises espinhosas das vértebras cervicais; nêles, o corpo do basisfenóide e do basioccipital não se continua em linha com a concavidade anterior, com o corpo das vértebras cervicais, como normalmente; a coluna cervical dirige-se para o alto e para trás; o dente do eixo se apoia na face exocraniana do basioccipital, com obliquidade para a frente; a cabeça fica fletida fortemente em direção ventral. Por outro lado, em monstros exencefálicos, a apófise odontóide pode representar o ponto culminante do crânio.

Em 1933, Bodechtel e Guizetti⁷¹ publicaram um caso (depois também estudados os sintomas lembravam uma síndrome bilateral do ângulo pontocerebelar. Na autópsia, foi encontrada uma deformação gibosa da lâmina basilar (clivus de Blumenbach), comprimindo a ponte e as estruturas vizinhas.

Em 1933, Bodechtel e Guizetti⁷¹ publicaram um caso (depois também estudado por Sinz⁷²) no qual a sintomatologia sugeria um tumor do hemisfério. A necrópsia, foi verificada a falta completa da lâmina basilar; o ângulo formado pela base do crânio com o eixo das vértebras era de 30°.

De Morsier e Junet³⁶ registraram o caso de uma paciente cuja moléstia se iniciara por uma síndrome de hipertensão intracraniana, sucedendo-se sinais de comprometimento bulbocefal. À autópsia, ao lado de intensa hidrocefalia bilateral, foi encontrada, entre a sela turca e o forame magno, em lugar da lâmina basilar, uma proeminência óssea alongada em sentido transversal, ultrapassando o nível dos rochedos; o buraco occipital era ovalar, com grande eixo transversal; num corte sagital, a base do crânio e o atlas formavam entre si um ângulo agudo, cujo vértice era ocupado pela apófise odontóide e o arco anterior do atlas. A saliência óssea que substituiu o basioccipital comprimiu fortemente a protuberância anular.

Para De Morsier e Junet, o aparecimento tardio dos sintomas, nesses casos, é devido a que as partes ósseas, modificada a estática pela agenesia basilar, continuariam até a puberdade, e mesmo depois, a sofrer mudanças de posição, aumentando lenta e gradualmente a angulação occípito-vertebral, até ocasionar uma compressão do tronco cerebral suficiente para se traduzir por sinais clínicos.

OUTRAS DISMORFIAS OCCÍPITO-CERVICAIS — O estudo de outras malformações occípito-cervicais vem confirmar, não só o fato de que as anomalias ósseas são, geralmente, simultâneas com as deformidades nervosas, como também que êsses vários tipos de anomalias representam os elementos mais ou menos distintos de um único fenômeno disgenético de ordem neuro-esquelética.

1) Assim, a simples questão da presença da *fosseta occipital mediana* (Foa⁷³, Lorenzo⁷⁴) determinou discussões sobre a presença de concomitante hipertrofia do vérmis cerebelar. Foa verificou, num caso, que esta hipertrofia se estendia também às tonsilas cerebelares. Lombroso e Bergonzoli⁷⁵ encontraram essa associação neuro-esquelética em 60% de 191 crânios de alienados. Numerosas observações publicadas posteriormente vieram em apóio destas verificações. Evidentemente, a associação de hipertrofia vermiana e fosseta occipital mediana não constitui regra absoluta; há numerosos trabalhos no sentido contrário às observações dos autores mencionados.

2) Outra anomalia do occipício é o *terceiro côndilo*, assinalado por Meckel, em 1818, segundo Hadley⁸. Consiste na presença de um tubérculo ou faceta articular situado na margem anterior do forame magno (caso 2 de Hadley). É devido a uma ossificação processada no interior do ligamento terminal ou dos ligamentos cruciais; pode-se articular com o dente do áxis ou com o arco anterior do atlas. Casos desta anomalia foram registrados por Macalister⁵³, Le Double⁴⁷ e Bystrow⁵¹.

3) O *processo paramastóideo* consiste numa articulação óssea entre a base do crânio e o processo transversal do atlas, determinando posição viciosa da cabeça e do pescoço. Sobre o mesmo há trabalhos de Macalister⁵³, Dwight⁶⁵, Gladstone e Erickson-Powell²⁸ e Bystrow⁵¹.

4) Le Double⁴⁷ descreveu as *eminências acessórias*, as quais são massas ósseas dispostas ao longo das margens anterolaterais do forame magno, originadas da ossificação da porção anterior do ligamento atlanto-occipital. Reduzindo a luz do buraco occipital, elas podem determinar sintomas de compressão das estruturas nervosas aí contidas. Há, nesse sentido, observações de Giacomini⁷⁶, Bystrow⁵¹, Dwight⁶⁵, Gladstone e Erickson-Powell²⁸ e Gladstone e Wakeley⁵⁴.

5) O *porticulum posticus* é uma condição dismórfica sem significado clínico, devida à ossificação da porção posterior do ligamento atlanto-occipital; constitui-se, assim, uma ponte óssea entre a margem posterior da superfície articular superior do atlas e a margem superior do arco posterior desta mesma vértebra. Hayek⁷⁷ considera-o um rudimento da metade cefálica do primeiro esclerótomo cervical.

6) Têm sido verificados casos de *aplasia do atlas*. A ausência de fusão do arco posterior do atlas (espinha bifida) é de ocorrência relativamente comum; Geipel⁷⁸ encontrou 35 casos dessa anomalia em 1.136 autópsias (3,3%). Em outras ocasiões, o arco posterior do atlas, aparentemente ausente, está fundido com o arco do eixo. Brown⁷⁹ descreveu um caso de ausência completa do arco posterior do atlas, havendo, associadamente, sinostose das vértebras C₂ a C₄; não havia sinais de lesão nervosa. Também foi verificada a ausência do arco anterior do atlas (Dwight⁶⁵). Casos referentes a displasias atlóideas foram publicados por Lawrence e Anderson⁸⁰ e Plaut⁸¹.

7) A persistência do *ossiculum terminale* também tem sido verificada (Hadley⁸, caso 1). Como já vimos, esse ossículo pode, normalmente, formar a extremidade do dente do eixo; ele resulta do corpo da vértebra occipital.

8) Faltando a união da apófise odontóide com o eixo resulta a formação do *os odontóideum*. Foram descritos casos desta anomalia por Giacomini⁷⁶, Dwight⁶⁵ e Symonds e col.⁸². Outros autores descreveram essa malformação como ausência do dente do epitrófeo (Roberts⁸³, Weiller⁸⁴ e Scannel⁸⁵). Nesses casos, observa-se a existência de um tubérculo largo e achatado na superfície superior do eixo, ficando a apófise odontóide, ou separada do epitrófeo e alojada no interior do forame magno, ou fundida com o arco anterior do atlas. McK.Ivie⁸⁶ relatou um caso de ausência congênita do processo odontóide, que só se revelou clinicamente aos 23 anos, após um traumatismo; surgiram, então, sinais de compressão da medula cervical alta; foi verificado o deslocamento parcial do atlas em direção ventrolateral; o paciente foi tratado por meio de tração, seguida de aplicação de um aparelho ortopédico em hiperextensão, com o que regrediu a sintomatologia. Os deslocamentos dorsais atlanto-axóideos devidos à aplasia do dente, segundo Scannel⁸⁵, não determinam estreitamento do canal neural tão acentuado como a luxação ventral, ocasionada pelo relaxamento ou rotura do ligamento estendido entre o atlas e o processo transversal do eixo. Um caso de hemiparesia sensitivomotora com distúrbios neurovegetativos, de mecanismo traumático, foi descrito por Lombard e col.⁸⁷.

9) O *desenvolvimento anômalo do eixo* parece ser menos comum que o do atlas, se excluirmos as anormalidades da sua apófise odontóide. Contudo, casos de espinha bifida de seu arco posterior e fusão parcial com o arco posterior do atlas têm sido descritos. Merece mencionado o caso 4 de List¹⁰, em que, a par de atlassimilação, havia fusão dos arcos posteriores do eixo e da terceira vértebra cervical; esta última anomalia também fazia parte dos casos 3 e 6 do mesmo autor. Pommé e col.⁸⁶ registraram um caso de síndrome bulbar num indivíduo portador de malformações ósseas cervicais congênitas, entre as quais se destacava a presença de um heteromorfismo da terceira vértebra cervical, no sentido de uma axização.

SÍNDROME DE KLIPPEL-FEIL — Em 1912, Klippel e Feil⁸⁹ relataram um caso de anomalias da coluna cervical, caracterizadas pelo acentuado encurtamento do pescoço devido à existência de fusão das vértebras dessa região. Frequentemente, estão associadas outras malformações ósseas, como a occipitalização do atlas, espinha bifida, costelas cervicais, escápula alta⁹⁰, etc. Guillain e Mollaret⁹¹ consideram raras as complicações neurológicas da *dystrophia brevicollis*; quando presentes, têm o característico de síndromes radículo-medulares espasmódicas. O mecanismo de produção desses sintomas tem sido atribuído a transtornos na circulação da medula, compressão direta de raízes nervosas e malformações nervosas concomitantes.

Pommé e col.⁹² relataram um caso de occipitalização do atlas e redução numérica de vértebras cervicais, com deiscência dos arcos posteriores. O aspecto do paciente era característico da *dystrophia brevicollis*. O exame radiológico mostrou grandes bossas occipitais dirigidas caudalmente (cifose basilar, segundo a designação de Feil), forame magno quase vertical, a apófise odontóide com o triplo do comprimento normal, fusão e espinha bífida de vértebras cervicais. Apert e col.⁵² também consideraram a occipitalização do atlas uma dismorfia primitiva semelhante à síndrome de Klippel-Feil. Merio e Risak⁹³ observaram três casos nos quais admitiam existirem associadas a malformação de Klippel-Feil e a impressão basilar; contudo, segundo De Vet⁹⁴, os caracteres clínico-radiológicos não eram convincentes e, particularmente, o caso com maiores anomalias vertebrais não evidenciava invaginação do basioccipital. Para Sekir¹, essas duas dismorfias se originam do mesmo defeito do desenvolvimento: um distúrbio no crescimento das lâminas paracordais.

Há vários casos registrados na literatura, nos quais coexistem malformações occípito-atlóideas e da coluna cervical, semelhantes às que se verificam na *dystrophia brevicollis*. Já nos referimos aos três casos de Merio e Risak⁹³ e ao de Pommé e col.⁹². Nos casos de Walsh e col.⁹⁵, de Peyton e Peterson⁹⁶ (caso 2) e no de Garcin e col.⁹⁷ havia fusão de corpos vertebrais. No caso 6 de List¹⁰ estavam fundidos os corpos da segunda e terceira vértebras cervicais e da sétima cervical e primeira torácica.

Como acentua Barraquer Bordas²⁵, esta série de casos cria íntimo nexos entre as malformações ósseas da região fronteira craniovertebral e a síndrome de Klippel-Feil. Trata-se, certamente, de desvios do desenvolvimento embrionário, de sentido paralelo e estabelecidos em fases muito precoces. Segundo a opinião de Lichtenstein⁹⁸, a *dystrophia brevicollis* representa o elo anatômico entre a espinha bífida clássica e a impressão basilar. Além disso, como já assinalavam Guillain e Mollaret⁹¹, os distúrbios neurológicos nos casos de síndrome de Klippel-Feil freqüentemente são devidos à presença de anomalias nervosas, ocorrendo, pois, dupla malformação congênita atribuível à mesma causa disgenética. Da mesma forma pensam Pierre Marie e Léry⁹⁹. Para confirmar este modo de ver é oportuno citar os casos de Cantaloube e Pichéral¹⁰⁰ e de Turnbull¹⁰¹. Roger e col.¹⁰² e Roger e Marcorelles¹⁰³ estudaram detidamente a coluna vertebral em 40 casos de siringomielia, tendo encontrado malformações raqueanas em 37% dos casos, inclusive um caso de *dystrophia brevicollis*.

MALFORMAÇÕES NERVOSAS ASSOCIADAS E REAÇÃO MENINGEA SECUNDÁRIA

MALFORMAÇÕES NERVOSAS ASSOCIADAS --- Compreendem, principalmente, as malformações de Arnold e Chiari e a gliose cavitária.

Malformações de Arnold e Chiari — Em 1891, Chiari¹⁰⁴ observou um caso de espinha bífida, no qual o quarto ventrículo se estendia até o nível da quinta vértebra cervical. Em 1894, Arnold¹⁰⁵ verificou, num caso de

mielomeningocele lombo-sacra com outras manifestações disráficas, uma hérnia raqueana do cerebelo. Schwalbe e Gredig¹⁰⁶ publicaram minuciosa descrição dessa anomalia, que denominaram síndrome de Arnold-Chiari. Esta consiste, portanto, na migração caudal do rombocéfalo, com protrusão da porção inferior do cerebelo e do bulbo, através do forame magno, no interior do canal vertebral.

Embora ambas as porções do tronco encefálico se desloquem associadamente, na maior parte dos casos, devemos distinguir, segundo a descrição original, duas deformidades: a de Chiari, representada pela migração do bulbo, e a de Arnold, constituída pela descida das porções inferiores (geralmente as amígdalas) do cerebelo.

Em sensu strictu, entretanto, a *malformação de Arnold* não consiste apenas nessa migração, pois podem coexistir anomalias do desenvolvimento do cerebelo; a êsse propósito, Lichtenstein¹⁰⁷ refere um caso de Bruns, em que êste órgão era hipoplástico, sendo assimétricos seus hemisférios. Para Lichtenstein, as alterações dessa porção metencefálica podem variar desde a hipoplasia dos hemisférios, até a displasia das fôlhas cerebelares. O grau de protrusão do cerebelo pode, em alguns casos, ser extremamente acentuado; Straüssler¹⁰⁸ descreveu um caso em que uma lingüeta cerebelar podia ser reconhecida até a região lombar.

Na *malformação de Chiari*, os orifícios de Luschka e Magendie encontram-se geralmente abaixo do nível do forame magno. Os plexos coriáceos do IV ventrículo situam-se na linha mediana, na face ventral dos prolongamentos cerebelares. Segundo Lichtenstein⁹⁸, esta heterotopia dos plexos coriáceos desempenha importante papel na dilatação da parte caudal do IV ventrículo, pois, continuando nessa região a secreção do líquido, êste tende a se insinuar na substância nervosa, determinando o aparecimento de cavidades, semelhantes às produzidas pela siringomielia, na porção cervical superior da medula. Nos casos de disrafia, ainda de acôrdo com êsse autor¹⁰⁷, como a porção dorsal da medula cervical está, geralmente, fixada às estruturas vizinhas, a porção ventral pode ascender mais que aquela, resultando desigual protrusão do rombocéfalo; por conseguinte, a porção dorsal do bulbo faria maior proclividade que a região ventral. Veremos adiante, porém, que, segundo Ask¹⁰⁹, parece não ocorrer deslocamento ascensional da medula cervical, nesses casos.

Penfield e Coburn¹¹⁰ atribuíram o aparecimento da síndrome de Arnold e Chiari à tração exercida pela medula fixada na região lombo-sacra pela meningomielocle; êste fato explicaria a obliquidade do trajeto das raízes cervicais superiores, algumas vêzes observada em tais casos; também os últimos nervos encefálicos podem sofrer os efeitos dessa tração, mostrando-se afilados, distendidos e com maior inclinação que a normal. Entretanto, essa hipótese parece infirmada pelas observações de Ask¹⁰⁹, que estudou três embriões humanos normais de 47, 70 e 82 mm, comparando-os com dois embriões de 63 e 115 mm, portadores de manifestações disráficas, apresentando malformação de Arnold e Chiari em estágio primitivo. Apesar disso, Ask não verificou falta de ascensão do segmento

cervical da medula, em ambos os embriões. Este autor considera a anomalia da medula lombo-sacra e a síndrome de Arnold e Chiari como fenômenos paralelos, diferentes expressões de uma tendência geral ao desenvolvimento anômalo do sistema nervoso.

Por outro lado, a malformação de Arnold e Chiari não é apanágio do status dysraphicus, aparecendo em outras neurodisplasias, como nas malformações ósseas da transição craniovertebral e mesmo em certas malformações cerebrais, como a microgiria e a atresia do aqueduto de Sylvius¹¹¹. Ingraham e Swan¹¹² citam também seu aparecimento na cranio-lacunia. Gardner e Goodall¹¹³ observaram-na em dois casos de *dystrophia brevicollis*. Por outro lado, têm sido descritos casos de malformação do rombencéfalo com os caracteres da síndrome de Arnold e Chiari, sem qualquer evidência de anomalia óssea^{23, 114}. Num caso relatado por Hurteau¹¹⁵, havia apenas achatamento da escama do occipital, sem sinais de impressão basilar.

Para Gardner e Goodall¹¹³, a deformidade de Arnold e Chiari é produzida pela hidrocefalia obstrutiva, podendo a tração medular causada pela mielomeningocele contribuir para a produção dessa deformidade. De 17 casos estudados por estes autores, 2 referiam-se à síndrome de Klippel-Feil e em 8 havia comprovada invaginação do basioccipital. Nos casos de impressão basilar secundária à moléstia de Paget, a procidência do rombencéfalo através do buraco occipital resultaria da diminuição de capacidade craniana determinada pela enfermidade óssea.

Nos casos de associação da síndrome de Arnold e Chiari às malformações occípito-cervicais, nem sempre é fácil precisar se o deslocamento caudal das estruturas nervosas da fossa posterior é ou não de natureza disgenética. É evidente que a comprovação de alterações estruturais anômalas no tecido cerebelar ou de malformações do bulbo e IV ventrículo, conduz o raciocínio no sentido de aceitar a etiologia disembrionária. Há casos, porém, em que êsses fatos não são verificados. A dificuldade em diferenciar uma verdadeira malformação, dos resultados de um conc de pressão, reside no fato de que a deformidade de Arnold-Chiari, ao determinar bloqueio liquorico e hipertensão intracraniana, gera um círculo vicioso que tende a agravar a intromissão das estruturas do rombencéfalo no interior do canal vertebral. Cremos, com Ogryzlo¹¹⁶, ser difícil admitir como a impressão basilar poderia produzir a deformidade de Arnold e Chiari, a não ser aceitando que se origine de uma anomalia do desenvolvimento nervoso homóloga à que teve lugar nos tecidos mesodérmicos.

GLIOSE CAVITÁRIA — Roger e col.¹⁰² encontraram grande percentagem de dismorfias ósseas em casos de siringomielia, o que, segundo Roger e Marcorelles¹⁰³, é mais um elemento em favor da teoria disembrionária dessa condição mórbida. Também Barraquer Ferré e Barraquer Bordas¹¹⁷ fizeram revisão da patogenia da siringomielia, tendo observado vários casos de concomitância entre essa deformidade e anomalias da raque.

No capítulo que dedicaremos à sintomatologia clínico-neurológica da impressão basilar, veremos quão frequentes são os sinais característicos da siringomielia nessa malformação óssea. A gliose cavitária e outras distrofias podem ocorrer simultaneamente com as malformações ósseas occípito-cervicais e podem ser as responsáveis diretas, como ressaltava List¹⁰, pelas manifestações neurológicas.

De acordo com Lichtenstein⁹⁸, os estados siringomiélicos podem ser divididos em três grupos: 1. *Estados pseudo-siringomiélicos associados à deformidade de Arnold-Chiari*, compreendendo: *a* — necrose liquêfativa isquêmica (syrinx) originada por transtornos nutritivos do tecido nervoso, isquemia e estase, condicionadas, por sua vez, à compressão vascular determinada pelas disposições anômalas; tais cavidades se caracterizam por carecer de revestimentoependimário, pela ausência de fenômenos de neuronofagia e satelitose, conservando-se a micróglia ao redor, por ser o tecido que mais resiste às deficientes condições nutritivas; *b* — cavidades originadas pela hipertensão do líquido intra-ependimário; por sua vez, estas cavidades podem constituir dilatações do próprio epêndima, isto é, hidromielias (caracterizadas por nítido e normal revestimentoependimário) ou cavidades pseudo-siringomiélicas alojadas em pleno tecido nervoso (funículos dorsais) por fissuração do epêndima em consequência da hipertensão líquórica (não possuem revestimentoependimário e não há neuronofagia, nem satelitose, nem micróglia abundante). 2. *Cavidades mielodisplásticas na região cervical*. Em casos de mielodisplasia, estudados anteriormente pelo próprio Lichtenstein¹¹⁸, como a diastematomielia, podem-se observar múltiplos condutosependimários dilatados e rodeados por grandes acúmulos de tecido glial. É possível que a glia subependimária prolifere em tais casos e sofra, logo, fenômenos degenerativos, invadindo as estruturas vizinhas. O quadro clínico pode ser, então, indistinguível do produzido por uma verdadeira siringomielia. 3. *Nos casos de impressão basilar, as manifestações siringomiélicas podem resultar dos seguintes fatores*: *a* — pressão direta do anel ósseo deformado ou da apófise odontóide sobre o neuraxe; *b* — alterações vasculares (estase, isquemia) consequentes à compressão das artérias espinais e sistema vertebral de veias; *c* — pressão ocasionada pela coexistente malformação de Arnold e Chiari; *d* — proliferações ou degenerações do tecido glial subependimário em medula mielodisplástica coexistente; *e* — verdadeira siringomielia associada à invaginação basilar e à deformidade rombencefálica; *f* — insuficiência vascular ou compressão direta das estruturas ósseas atuando como agravantes dos sintomas produzidos por lesão pré-existente da medula (verdadeira siringomielia ou mielodisplasia).

A falta de melhora clínica progressiva depois da decompressão cirúrgica do forame magno nos casos de impressão basilar, ou o desenvolvimento gradual de sintomatologia siringomiélica no pós-operatório, podem ser resultado de siringomielia coexistente (caso 3 de Gustafson e Oldberg⁵⁹). Tomando este fato em consideração, Meyer¹¹⁹ chama a atenção para os casos em que se observa desproporção entre malformação óssea

discretíssima e quadro neurológico grave; nessas condições, é preciso suspeitar da existência de alguma outra causa associada à anomalia esquelética, de ordem puramente nervosa (deformidade de Arnold e Chiari ou siringomielia).

OUTRAS MALFORMAÇÕES NERVOSAS ASSOCIADAS — Além das deformidades do tipo Arnold-Chiari, podem coexistir com as malformações esqueléticas do espondilocrânio outras disposições estruturais anômalas dos tecidos nervosos que, segundo Barraquer Bordas²⁵, não foram suficientemente estudadas e que têm, do ponto de vista teórico, considerável valor para se poder julgar acerca da origem disembrionária deste conjunto de fatos.

A êste respeito, é muito ilustrativo o caso 3 deste autor, no qual, além de uma verossímil deformidade de Arnold, existia sugestiva bifidez bulbar, patenteada por um profundo sulco dorsal mediano que prolongava caudalmente, desde o óbex, o quarto ventrículo. Êste caso, no qual havia defeitos somáticos em estruturas mesodérmicas distantes da região craniovertebral, é mais um argumento em favor da natureza disráfica deste conjunto de malformações.

No caso 4 do mesmo autor se observou macroscòpicamente atrofia cerebelar, sem dados microscòpicos confirmativos. A atrofia cerebelar foi comprovada histològicamente nos casos de Grunthal¹²⁰ e Dereymacker¹²¹ (observação 1), sendo atribuída, porém, a fatores compressivos. No caso de Custis e Verbrugghen¹²², o aspecto operatório sugeria fortemente uma atrofia cerebelar.

REAÇÃO MENÍNGEA SECUNDÁRIA -- O diagnóstico de aracnoidite em casos de impressão basilar, além do pouco interesse prático que possui, é muito difícil de ser estabelecido. São sugestivos dessa condição o bloqueio manométrico do líquido, ou a desproporção entre a síndrome neurológica e a dismorfia óssea. Todavia, ambos podem ser devidos à existência da síndrome de Arnold e Chiari. A mielografia ascendente, entretanto, pode esclarecer melhor o assunto, pois evidenciará a existência da hérnia do rombencéfalo, e revelará, no caso de aracnoidite, a parada em gôtas no trânsito do contraste. Por outro lado, a iodoventriculografia poderá indicar a presença de malformação de Chiari, se o IV ventrículo fôr localizado em situação mais caudal que a normal.

Bridas e aderências da aracnóide, notáveis especialmente na linha mediana, aglutinando os hemisférios cerebelares, foram verificadas por Barraquer Bordas²⁵ (caso 2), Custis e Verbrugghen¹²², List¹⁰ (caso 5), Jimenez Diaz e col.¹²³, Gustafson e Oldberg⁵⁹ (casos 1 e 4) e Walsh e col.⁹⁵. Nos casos de Garcin e col.¹²⁴, de Insausti e Matera⁶, de Meyer¹¹⁹, de Barraquer Bordas²⁵ (caso 2), formara-se um verdadeiro cisto aracnóideo, que contribuía para comprimir as estruturas nervosas.

Porém, os processos reativos não se limitam à leptomeninge. Reações da dura-máter, com a formação de bridas fibrosas abaixo do contórno

posterior do forame magno, têm sido observadas por numerosos cirurgiões durante a intervenção em casos de impressão basilar: caso 1 de Barraquer Bordas²⁵, casos 2, 3 e 4 de Ray¹²⁵, casos de Stevens¹²⁶, de Riser e col.¹²⁷, de Garcin e col.¹²⁴, de Meyer¹¹⁹.

Queremos advertir, a êste propósito, contra o diagnóstico precipitado de aracnoidite da fossa posterior, de causa indeterminada, sem que tenha sido realizado previamente o estudo cuidadoso da região occípito-cervical. É nossa opinião que, em muitas eventualidades dessa natureza, trata-se, na realidade, de verdadeiros casos de dismorfia óssea. Nessas condições, os achados operatórios são duvidosos e podem desviar a atenção do observador, mascarando o significado de outras alterações estruturais neuro-esqueléticas e induzindo-o a atribuir erroneamente o quadro clínico observado unicamente às lesões meníngeas, cujo valor pode ser apenas acessório.

IMPRESSÃO BASILAR

CONCEITO — Impressão basilar ou, talvez melhor, invaginação basilar, é uma anomalia do basioccipital que consiste, fundamentalmente, na prostrusão do contôrno ósseo do forame magno no interior da fossa posterior.

Constituem outros sinais dessa malformação: 1) o caráter rudimentar dos processos condilianos (Walsh e col.⁹⁵); para Lindgren¹²⁸, teòricamente o primeiro sinal seria a compressão, no sentido cranial, dos cõndilos articulares laterais situados de cada lado do forame magno; 2) deformação e excentricidade do forame magno (Gustafson e Oldberg⁵⁹); 3) adelgaçamento do basioccipital; 4) convexidade da curvatura normalmente côncava do clivus, que também pode modificar sua direção, passando a horizontal (Jimenez Diaz e col.¹²⁹).

A invaginação basilar pode, em certos casos, alcançar o plano das clinóides posteriores. Conseqüentemente, abre-se o ângulo basal; daí o fato de os casos de impressão basilar serem denominados também de platibasia. Esta denominação, essencialmente errônea, foi introduzida como sinônimo de impressão basilar por Chamberlain⁵, em seu trabalho, fundamental na história desta dismorfia. Apesar de numerosos autores terem insistido na diferença que existe entre as duas deformidades, ainda se encontram numerosos trabalhos recentes da literatura anglo-saxônica que não fazem distinção entre as duas designações. A platibasia, entretanto, é mais um caráter étnico, desprovido de significado patológico, se isolado. Sua associação com a impressão basilar não é obrigatória e, por outro lado, pode inexistir em graves casos desta malformação. McGregor²⁴ não encontrou correlação estatisticamente significante entre o incremento do ângulo basal (platibasia) e a projeção de porções do atlas ou da odontóide acima da linha basal (impressão basilar). Aliás, já Boogaard¹²⁹ considerava o ângulo basal como mau e inconstante índice de invaginação basilar. Para McGregor, o ângulo basal não representa uma medida do grau

de invaginação da base, mas revela apenas a posição relativa de uma parte da base em relação à outra; o basioccipital pode estar invaginado com ou sem alterações desta relação.

Nos casos de impressão basilar por disgenesia, em geral encontram-se outras malformações associadas de vértebras occipitais. O atlas, que pode ser hipoplástico ou malformado, fica em estreita aproximação ou mesmo se funde com o occipital. As suas facetas articulares superiores usualmente apresentam deformidades ou sofrem alterações artríticas. A protrusão intracraniana da apófise odontóide colabora no estreitamento do forame magno; Schüller³ descreveu o deslocamento ventral, sob o clivo, do dente do eixo, produzindo extrema hiperextensão (lordose) de toda a porção cervical da raque. Aliás, segundo Stevens¹²⁶, atualmente Chamberlain considera necessária, para o diagnóstico de impressão basilar capaz de determinar sinais neurológicos, a presença de fusão ou falta de segmentação ao nível do atlas e occipital; opinião idêntica já fora expandida por Schüller³. Outras malformações esqueléticas coexistentes têm sido descritas em casos de invaginação do basioccipital: anomalia de costelas (Ricard e col.¹³⁰), síndrome de Klippel-Feil, deformidade de Sprengel (Furst e Ostrum⁹⁰), batocefalia (Schüller³), disostose clidocraniana (Schüller³ e Hajdu e Kauntze¹³¹).

HISTÓRICO — Alguns autores⁹⁴ fazem remontar a 1790 a descrição original da impressão basilar. Teriam sido Ackerman e col. os primeiros a verificar tal dismorfia, procurando uma relação entre ela e raquitismo ou cretinismo. Para outros autores, teria sido Rokitsky¹³², em 1846, o primeiro a estudá-la, atribuindo, porém, significado etiológico à hidrocefalia presente em seus casos. Berg e Retzius¹³³, estudando essa malformação em 1855, denominaram-na de impressio baseos cranii. A descrição princeps, sob os pontos de vista anatômico e clínico, deve-se a Boogaard¹²⁹; para McGregor²⁴, muitos dos elementos que atualmente são utilizados no diagnóstico da impressão basilar, considerados como recentes descobrimentos, já haviam sido estabelecidos por esse autor, que, segundo Wycis¹³⁴, relatou também suas causas. Em 1876, Virchow¹³⁵ estudou-a, especialmente do ponto de vista antropológico, dando-lhe o nome de impressão basilar. Em 1880, Grawitz¹³⁶ procurou explicar sua patogenia. A sintomatologia neurológica que lhe corresponde só foi descrita por Homén², em 1901, ao relatar um caso anátomo-clínico. Em 1911, Schüller³ fez o primeiro diagnóstico em vida e, a par do estudo radiológico, analisou a impressão basilar dos pontos de vista patogênico e clínico. Em 1934, Ebenius⁴ realizou a primeira intervenção cirúrgica. Entretanto, até 1939, os casos de invaginação do basioccipital permaneceram como meros achados de autópsia ou surpresas neurocirúrgicas. Nessa data, Chamberlain⁵ tornou possível o exato diagnóstico clínico da enfermidade, ao descrever os caracteres radiológicos que a distinguem, criando seguro ponto de reparo representado pela linha que foi batizada com seu nome, cujo

valor só em 1945 (Saunders¹³⁷) e em 1948 (McGregor²⁴) foi acuradamente discutido.

OCORRÊNCIA — A invaginação da base do crânio, associada à platibasia, segundo as verificações de Virchow¹³⁵, predomina nos habitantes das terras litorâneas do norte da Europa (holandêses, alemães do norte, suecos). Lysholm¹³⁸ verificou a freqüência de 1,5 por mil. Entretanto, parece-nos que essas investigações referem-se mais especificamente à platibasia. A invaginação basilar é, provavelmente, mais rara.

Se considerarmos os estudos realizados por Saunders¹³⁷ e McGregor²⁴ em europeus e indivíduos da raça Bantu, respectivamente, desprovidos de sinais neurológicos — estudos êsses que visavam a determinar a distância média entre a linha basal e o ápice da odontóide — como valiosos para expressar uma tendência à impressão basilar, poderemos concluir que não há diferenças raciais. Quanto à influência do sexo, McGregor²⁴ encontrou ligeira predominância dessa tendência nas mulheres; entretanto, testes estatísticos revelaram que essa diferença não era significativa.

ETIOPATOGENIA — Do ponto de vista etiopatogênico, pode-se dividir a impressão basilar em primária e secundária.

Impressão basilar primária — É uma modalidade de neurodisplasia e resulta, conseqüentemente, de defeitos no desenvolvimento normal do eixo neuro-esquelético. Veremos, ao tratar dos antecedentes e sinais pré-mórbidos dos portadores dessa malformação, alguns argumentos favoráveis ao caráter disgenético dessa anomalia. A associação freqüente de outras manifestações de ordem disráfica confere, seguramente, à impressão basilar, um caráter disembrionário.

Rokitansky¹³² já tentara explicar o mecanismo de formação dessa deformidade, atribuindo papel causal à hidrocefalia. Virchow¹³⁵ e Grawitz¹³⁶ consideravam a impressão basilar como resultante da ossificação precoce da sutura esfeno-occipital, por anormalidades na condrogênese e ossificação do espondilocrânio; o atlas ultrapassa, em seu crescimento, o forame magno e não atinge os côndilos, indo fundir-se, adiante, com a porção inferior do clivus, e atrás, com a margem posterior do buraco occipital. O basioccipital, além disso, é geralmente subdesenvolvido, delgado, maleável e se desloca para o interior da fossa posterior pela contrapressão da porção cervical da coluna contra o peso do crânio, na posição ortostática.

Davidoff¹³⁹ salientou a interrelação dinâmica entre neuraxe e esqueleto axial durante o desenvolvimento. Êsse autor examinou grande série de radiografias da coleção de Wingate Todd, tiradas de crianças normais examinadas repetidamente, desde o nascimento até 18 ou 20 anos de idade. Verificou então como, desde o nascimento, o efeito do crescimento do cérebro se havia registrado sobre o crânio através do desenvolvimento de impressões circunvolucionais de vários graus, na tábua interna. Trata-se de uma correlação normal; no momento em que ocorre algo de anormal

no sistema nervoso de um lado, ou no crânio e raque de outro, há mútua interferência. Como exemplo, pode ser citada a oxicefalia, na qual se efetua a sutura prematura do crânio, havendo imediato aumento das impressões girais, devido à falta de adaptação normal do crânio ao desenvolvimento cerebral. O contrário pode ocorrer, por exemplo, quando um trauma de parto afeta metade do cérebro, determinando esfacêlo de substância encefálica; há então modificações correspondentes, em direção oposta, do estojo ósseo, isto é, espessamento do crânio, para preencher o espaço deixado vazio.

O aparecimento tardio dos sintomas nos casos de impressão basilar é um fenômeno que tem impressionado os estudiosos, tendo sido aventadas várias explicações. Gustafson e Oldberg⁵⁹ acham concebível que, durante alguns anos, o sistema nervoso central possa compensar as discretas interferências crônicas com a hidrodinâmica líquórica, mas por fim esse equilíbrio se rompe, aparecendo os sintomas clínicos. Haveria, pois, maior resistência do tecido nervoso na infância e juventude (Chamberlain⁵).

Light¹⁴⁰ aventou a hipótese de que, durante as duas primeiras décadas da vida, haja equilíbrio entre o crescimento da coluna e da medula; na ocasião em que esta última atinge seu máximo desenvolvimento e se fixa, pode ocorrer descompensação das relações mielo-encefálicas, determinando o aparecimento da sintomatologia. Esta explicação, entretanto, só pode ser aplicada aos casos em que os sintomas têm início na puberdade.

Impressão basilar secundária — Ackermann e col.¹ já haviam pensado na possibilidade de haver um nexó etiológico entre raquitismo, cretinismo e invaginação do basioccipital. Porém, Virchow¹³⁵ excluiu várias afecções que tinham sido consideradas como participantes na determinação da dismorfia, entre elas o raquitismo, cretinismo, hidrocefalia, osteomalácia idiopática e puerperal, e atrofia senil, atribuindo-lhes significado etiológico apenas incidental e acentuando a importância dos fatores congênitos.

Entretanto, há, na realidade, vários casos registrados na literatura, de impressão basilar associada a moléstias ósseas de outras etiologias. McGregor²⁴ aventou a seguinte classificação para a impressão basilar secundária: *a* — Comprometimento dos ossos cranianos em condições de osteoporose generalizada (1. Osteomalácia, raquitismo, atrofia senil; 2. Osteíte deformante ou moléstia de Paget; 3. Raquitismo renal; hiperparatireoidismo); *b* — Ossificação atrasada ou defeituosa dos ossos do crânio (1. Osteogenesis imperfecta; 2. Condro-ósteo-distrofia; 3. Cretinismo; 4. Crânio-clido-disostose); *c* — Destruição óssea local por tumor ou infecção; *d* — Adelgaçamento dos ossos cranianos devido a hidrocefalia crônica; *e* — Trauma (súbito e violento, ou prolongado e atenuado).

Recklinghausen¹⁴¹ referiu um caso de impressão basilar conseqüente a osteomalácia. No caso 2 de Ray¹²⁵ e no caso de Mayersky¹⁴², a invaginação óssea foi atribuída a raquitismo. McGregor²⁴ cita um caso em portador de raquitismo renal. Ray¹²⁵ observou a impressão basilar na

osteogenesis imperfecta (caso 3). Walsh e col.⁹⁵ verificaram a deformidade num paciente com hiperparatireoidismo. Brailsford¹⁴³ referiu-a num caso de condro-ósteo-distrofia. Schüller³, Brailsford¹⁴³ e Hajdu e Kauntze¹³¹ relataram casos de impressão basilar em portadores de crânio-clidodisostose.

São relativamente mais freqüentes os casos de invaginação do basioccipital em portadores da moléstia de Paget. O primeiro caso descrito, segundo alguns autores, é o de Pierre Marie e col.¹⁴⁴, que foi descrito como convexibasia. Mais recentes são os casos de Grünthal¹²⁰, Riser e col.¹²⁷, Wycis¹³⁴ e Ray¹²⁵ (caso 4).

Não há, segundo McGregor²⁴, casos de verdadeira invaginação basilar devida a tumor destrutivo do occipital. O papel da hidrocefalia, embora possa ser admitido em relação à platibasia, é duvidoso na etiopatogenia da impressão basilar; foi suscitado por Rokitansky¹³² e depois admitido também por Schüller³. E' também incerto o valor etiológico do trauma; Stevens¹²⁶ e Chamberlain⁵ referiram casos com história traumática; Boogaard¹²⁹, Schüller³ e De Vet⁹⁴ admitem que o fato de carregar continuamente pesos na cabeça possa levar à invaginação da base do crânio.

Distinção entre impressão basilar primária e secundária — Nos casos de invaginação primitiva, disgenética, do basioccipital, observa-se a existência de outras malformações ósseas, particularmente a falta de fusão de arcos de vértebras cervicais, ou de occipitalização do atlas. Além disso, pode-se distingui-la da impressão basilar produzida pela enfermidade de Paget, pelo aspecto da base do crânio, pois nesta as margens do forame magne estão espessadas, mostrando-se atróficas na invaginação basilar primária. Os sinais neurológicos parecem ser mais raros na impressão basilar secundária, na qual os resultados cirúrgicos são bastante melhores.

SINTOMATOLOGIA CLÍNICO-NEUROLÓGICA — Embora o diagnóstico da impressão basilar seja, a rigor, de ordem radiológica, não é menos certo que, muitas vezes, a existência dessa malformação já pode ser suspeitada pela apreciação dos dados clínico-neurológicos.

Dados anamnésicos — Vimos como é freqüente o aparecimento tardio dos sintomas das malformações occípito-cervicais. O início da sintomatologia é, em geral, insidioso, exteriorizando-se em primeiro lugar, na maioria dos casos, as manifestações decorrentes da lesão de nervos bulbares (especialmente a disglia e a disglia).

Há, entretanto, referências a casos em que a sintomatologia instalou-se bruscamente (Becker⁶⁴, Bodechtel e Guizetti⁷¹). Estabelecidos, porém, os primeiros sintomas, a *evolução* se faz, geralmente, lenta e progressivamente; entretanto, em alguns casos verificam-se paroxismos de exacerbação. Evidentemente, se houver luxação da odontóide o quadro clínico pode sofrer agravação súbita.

Quanto aos *antecedentes pessoais*, particular atenção têm merecido os traumas como fatores desencadeantes. É natural que tais agentes, encontrando um sistema ósseo dismórfico, têm aumentadas as suas possibilidades patogênicas. Não só traumatismos bruscos, como aqueles de pequena intensidade, porém amiguados (como o hábito de carregar pesos na cabeça) têm sido inculcados na gênese da sintomatologia das malformações da zona de transição craniovertebral.

A ocorrência de sintomas neurológicos de aparecimento muito precoce, ou mesmo congênitos, e de sistemas dismórficos igualmente congênitos, na história mórbida dos pacientes, tem sido verificada por vários autores. Trata-se, portanto, de mais um elemento em favor da natureza genotípica das afecções que estudamos. No caso 1 de Dereymaecker¹²¹ tratava-se de um paciente epilético e oligofrênico, com sindactilia e mãos anormalmente pequenas. No caso 5 do mesmo autor, havia também epilepsia e microftalmo, além de outras manifestações. No caso 3 de Barraquer Bordas²⁵ havia assimetria do crânio, separação dos incisivos médios e superiores, palato escavado, mãos alargadas, comprimento anômalo de alguns dedos.

Dada a natureza disgenética destas dismorfias, reconhecendo uma causa genotípica, era de esperar que fôsse freqüente o registro de *antecedentes familiares* de ordem neurodisplástica. Contudo, os dados nesse sentido são ainda escassos. No caso de Garcin e Kipfer¹⁴⁵ havia referência a que, tanto a mãe como a filha do paciente, tinham o pescoço anormalmente curto, porém, nem uma nem outra puderam ser examinadas diretamente. Em um dos familiares do paciente estudado por Sekir¹, Biemond havia observado uma síndrome heredodistrófica integrada por braquidactilia, nistagmo e ataxia cerebelar; havia, pois, um terreno familiar cujo genótipo estava estigmatizado do ponto de vista neurodisplástico, porém, não foi comprovado o caráter familiar da própria invaginação basilar. No caso 4 de Dereymaecker¹²¹, o pai havia apresentado transtornos mentais e um irmão, esclerose em placas; no caso 5 do mesmo autor, o pai morrera de uma afecção mental, um dos irmãos havia estado asilado e uma das irmãs tinha um filho com hidrocefalia. Um primo da paciente observada por De Morsier e Junet³⁶ manifestava debilidade mental e nistagmo congênito.

SINTOMATOLOGIA CLÍNICA GERAL — Desde os primeiros autores que trataram da impressão basilar já se assinalava o aspecto particular do crânio e do pescoço dos portadores da anomalia óssea. Sobressai, logo, a redução do comprimento da região cervical, o que determinou a denominação francesa clássica de “homem sem pescoço”, aliás utilizada por Klippel e Feil para estigmatizar a atitude na *dystrophia brevicollis*. Por conseguinte, observa-se baixa implantação dos cabelos na região da nuca; esta região, em certas eventualidades, alcança o plano dos ombros. Nos casos em que à impressão basilar se associa a síndrome de Klippel-Feil, como

nos de Merio e Risak⁹³, a cabeça parece mergulhada entre as espáduas. Muitos pacientes apresentam hiperextensão da porção cervical da raque, a qual pode ser tão acentuada que o occipício parece repousar na face dorsal do pescoço.

Há diminuição da mobilidade ativa e passiva da cabeça, especialmente em relação aos movimentos de rotação e inclinação lateral. Êste fato, segundo List¹⁰, é causado mais pela lesão óssea ou por fixação do deslocamento atlanto-axóideo, do que por um espasmo muscular de defesa. A intensificação da lordose cervical pode ser revelada pela inspecção da faringe.

A cabeça apresenta, de regra, assimetria que pode ser apreciada à primeira vista. O estudo fotográfico, pela representação direta e invertida das mesmas metades da face, ressalta nitidamente êste fato. Nos casos de fusão assimétrica do atlas com o occipital, ou de outras vértebras cervicais entre si, pode-se observar torção ou inclinação lateral da cabeça (torcicolo). Frequentemente, os pacientes referem dores, espontâneas às vezes, mas geralmente provocadas pelos movimentos da cabeça ou pescoço. O paciente M. V. M. (caso 1) referia notar estalidos ao mover brusca-mente a cabeça.

Nem sempre, porém, se observam êsses sinais externos. Vários casos têm sido registrados em que nenhum elemento do aspecto do paciente fazia suspeitar a existência de invaginação do basioccipital, não havendo qualquer outro estigma de dismorfia congênita. Isto se verifica com mais freqüência, naturalmente, quando não existem ou são pouco pronunciadas as anomalias da coluna cervical.

Quanto às manifestações clínicas em órgãos tóraco-abdominais, é particularmente interessante o caso referido recentemente por Epstein¹⁴⁶; tratava-se de um paciente no qual se instalou tuberculose pulmonar, tendo sido instituído pneumotórax unilateral; porém, foi observada a passagem do ar para a cavidade pleural oposta, fato que levou o autor a pensar que, nesse paciente, também portador de impressão basilar, houvesse uma anomalia congênita do mediastino relacionada disgeneticamente com a malformação craniovertebral. Outros sinais clínicos têm sido relatados, todos, porém, reconhecendo mecanismo neuropatológico. Assim, Garcin e col.^{97 e 124} verificaram síndrome gástrica pseudo-ulcerosa em dois casos, o que foi atribuído à irritação do núcleo motor dorsal do vago. Apert e col.⁵², à necrópsia de um caso, também observaram alterações gástricas, que, segundo Barraquer Bordas²⁵, deveriam antes ser atribuídas à autodigestão post mortem da mucosa. Por outro lado, são freqüentes os distúrbios cárdio-respiratórios (casos 1 de Barraquer Bordas²⁵, 4 de List¹⁰, por exemplo), que fazem parte integrante da síndrome bulbar.

SINTOMATOLOGIA NEUROLÓGICA — Os sintomas neurológicos podem ser devidos, seja a efeitos secundários da malformação óssea sobre o neuraxe (compressão, transtornos circulatórios, edema, reações meníngeas); seja à

coexistência de anomalia nervosa primitiva, diretamente relacionada ao mesmo fator disgenético, agravada pelas condições criadas pela malformação óssea; ou, ainda, à associação de ambos os mecanismos (List¹⁰).

Certamente, avultam, no quadro neurológico, os *sinais cerebelares*. Não há predomínio absoluto das manifestações de ordem vermiana sôbre as desordens atáxicas dos membros; geralmente, ambas se associam. Dêsse ponto de vista são excepcionais os casos de Mayersky¹⁴², Epstein¹⁴⁶ e Custis e Verbrugghen¹²², nos quais preponderava intensamente a disbasia-distasia; da mesma forma, fogem à regra geral da bilateralidade dos distúrbios apendiculares os casos de Barraquer Bordas²⁵, nos quais a ataxia se limitava a um dimídio corporal. Quanto à fisiopatologia, os sinais axiais devem ser atribuídos à compressão da porção flóculo-nodular (arquicerebelo); os transtornos da coordenação cinética dos membros devem-se, com tôda a probabilidade, ao comprometimento das vias espinocerebelares em seu trajeto pelo bulbo. Os sinais de ordem vestibular, associados aos cerebelares, são freqüentes e traduzem-se por nistagmo espontâneo, geralmente de tipo horizontal, mais raramente vertical, como nos casos de Girard e col.¹⁴⁷ e de List¹⁰ (casos 2, 5, 6 e 7). O nistagmo é atribuído, por List¹⁰, à compressão do arquicerebelo, enquanto que Furtado e col.¹¹¹, com mais razão segundo cremos, responsabilizam a lesão do fascículo longitudinal medial.

Freqüentíssimos, também, são os sinais que traduzem o acometimento dos últimos *nervos cranianos*, especialmente os de origem bulbar. Pela revisão dos casos da literatura pode-se verificar quão comum é o fato da disfagia inaugurar a sintomatologia da impressão basilar. Decorrente da lesão do sistema glosso-faringo-vagal aparecem a disфонia e a rinolalia. Do acometimento dos neurônios originados no núcleo motor dorsal do vago resultam os distúrbios respiratórios (dispnéia) e circulatórios (taquicardia), que, usualmente, fazem seu aparecimento nos períodos finais, tornando-se responsáveis pelos óbitos. Além dos IX e X nervos, o hipoglosso sofre as conseqüências da invaginação basilar: paralisia da língua, com fibrilações e atrofia. O acessório espinal é preferentemente lesado, de acôrdo com List¹⁰, nos casos de luxação da apófise odontóide do áxis; paralisias atróficas do esternocleidomastóideo e trapézio foram referidas por List¹⁰ (casos 3, 4 e 6), Gustafson e Oldberg⁵⁹ (caso 3) e Insausti e Matera⁶ (caso 1). Outros nervos cranianos são afetados mais raramente: o oculomotor (Mayersky¹⁴²; Gustafson e Oldberg⁵⁹, caso 3; Garcin e col.⁹⁷); o abducente (Mayersky¹⁴²); o trigêmeo (Barraquer Bordas²⁵, caso 4; Chamosa¹⁴⁸; Gustafson e Oldberg⁵⁹, casos 2 e 3; Garcin e col.¹²⁴; Walsh e col.⁹⁵); o facial (Walsh e col.⁹⁵; De Vet⁹⁴; Chorobski e Stepien¹⁴⁹); o oitavo (Barraquer Bordas²⁵, caso 3; List¹⁰, caso 5; Mayerski¹⁴²; Stevens¹²⁶; Wycis¹³⁴). Paralisias supranucleares dos movimentos conjugados dos olhos também podem fazer parte do quadro neurológico; assim, Gar-

cin e Kipfer¹⁴⁵ verificaram uma síndrome de Parinaud; no caso 5 de List¹⁰ havia paresia da elevação do olhar.

São de grande importância os *distúrbios sensitivos*, cujo polimorfismo é acentuado. Podemos, entretanto, agrupá-los em dois grupos principais: 1) As síndromes com caráter siringomiélico, nas quais se encontra, mais ou menos pura, a correspondente dissociação da sensibilidade superficial, com distribuição cordonal (lesão do tracto espinotalâmico lateral) ou segmentar (hidromiélia e verdadeira siringomiélia); a este propósito são muito ilustrativos os casos 1 de Chamberlain⁵, 1 e 3 de Gustafson e Oldberg⁵⁹ e 2 de Ray¹²⁵; 2) As síndromes conseqüentes à lesão das vias proprioceptivas conscientes, com alterações da sensibilidade segmentar e, especialmente, da vibratória; essa sintomatologia era nítida nos casos de Girard e col.¹⁴⁷, de Barraquer Bordas²⁵ (caso 1), List¹⁰ (casos 2, 4, 6 e 7), Gustafson e Oldberg⁵⁹ (casos 1 e 3), Ray¹²⁵ (caso 1), Garcin e Kipfer¹⁴⁵ e Garcin e col.¹²⁴. É interessante assinalar que, em muitos casos, a palestesia estava alterada apenas (ou predominantemente) nos membros superiores, fato provavelmente ligado ao predomínio lesional nas porções mais laterais do fascículo cuneiforme. Lhermitte e Sigwald¹⁵⁰ estudaram um caso de hiperplasia do basioccipital que, embora divorciado das malformações occípito-cervicais pela sua natureza inflamatória¹⁵¹, merece mencionado pela particularidade da sintomatologia sensitiva; esta se caracterizava pela existência de astereognosia, com morfo e hiloagnosia, que se contrapunham à normalidade das sensibilidades elementares, o que levou os autores a pensar numa lesão dos centros analisadores parietais. A propósito das desordens sensitivas, também é interessante o caso 1 de Barraquer Bordas²⁵, no qual a sintomatologia revestia-se dos característicos da síndrome de Brown-Séquard.

Na impressão basilar, particularmente quando associada à luxação da apófise odontóide, podem ocorrer distúrbios da *motricidade voluntária*, sob a forma de hemiparesias ou tetraparesias, nas quais, em geral, a síndrome piramidal de libertação comparece muito nítida.

Desordens circulatórias no território das colunas anteriores da medula cervical têm sido responsabilizadas pelo aparecimento de *atrofias musculares* nos membros superiores, especialmente nas mãos. Foram verificadas por Barraquer Bordas²⁵ (caso 1), Gustafson e Oldberg⁵⁹ (casos 1, 2, 3 e 5), Ray¹²⁵ (caso 2), Mayersky¹⁴², Peyton e Peterson⁹⁶ (caso 2).

Distúrbios do *sistema nervoso autônomo*, devidos ao acometimento de centros ou vias que transitam pelo bulbo, podem também ser observados. Insausti e Matera⁶ anotaram uma síndrome de Claude Bernard-Horner no caso 1. Epstein¹⁴⁶ verificou hiperidrose num hemicorpo. Já nos referimos aos transtornos de ordem vagal. Podem-se ainda libertar os centros vegetativos sacros, determinando o aparecimento de desordens esfinctéricas, que geralmente assumem o tipo espástico (caso 1 de Barraquer Bordas²⁵, caso 4 de List¹⁰).

Têm sido referidos *ataques convulsivos* em pacientes com invaginação basilar. Para List¹⁰, essas manifestações seriam devidas à interferência temporária com o suprimento sangüíneo do encéfalo, causado por compressão ou distensão das artérias vertebrais e basilar. Em alguns casos, porém, têm sido verificadas anomalias coincidentes dos hemisférios cerebrais, o que explicaria a incidência relativamente elevada de debilidade mental nos casos de dismorfia occípito-cervical. Neste particular, convém referir as observações feitas entre nós por Perez Velasco¹⁵², que observou a existência de assimetria nos hemisférios cerebrais em numerosos casos de epilepsia estudados anátomo-patologicamente; é possível, pois, que a assimetria hemisférica, tão freqüente nos casos de malformação da região craniovertebral, possa explicar o aparecimento de convulsões.

Resta comentar a *síndrome de hipertensão intracraniana*, presente em grande número de casos de impressão basilar (casos de Barraquer Bordas²⁵, casos 5 e 6 de List¹⁰, caso 4 de Gustafson e Oldberg⁵⁹, casos de Mayersky¹⁴², Riser e col.¹²⁷, Jimenez Diaz e col.¹²³, Furtado e col.¹¹¹, Walsh e col.⁹⁵). De acôrdo com a opinião de Gustafson e Oldberg, seu mecanismo deve-se a dois fatores: 1) constricção do tronco encefálico e meninges, tanto de seu tecido intrínseco, como de sua irrigação sangüínea e também da coluna líquórica circunjacente, produzida diretamente pela deformidade esquelética; 2) interferência, em grau variável, com o trânsito do líquido entre o espaço subaracnóideo raqueano e a cavidade intracraniana, causada por adesões da aracnóide, de caráter reacional, ou por oclusão das vias normais de deflúvio do IV ventrículo, condicionada pela deformidade de Arnold. A síndrome hipertensiva comumente é incompleta, faltando o edema de papila, que só aparece nos casos mais graves. Entretanto, a cefaléia e os vômitos, os sinais radiológicos e, eventualmente, a pneumoventriculografia comprovam o aumento de pressão líquórica.

A hipertensão intracraniana pode, repercutindo sobre os núcleos do soalho do III ventrículo, determinar o aparecimento de *sinais hipotálamo-hipofisários*. Há vários registros na literatura, de casos com manifestações diencefálicas de variado tipo, como exoftalmo (De Vet⁹⁴), distrofia adiposogenital e poliúria (Merio e Risak⁹³), infantilismo somatogonadal (Jimenez Diaz e col.¹²³), frigidez sexual (Garcin e Kipfer¹⁴⁵), exoftalmo e poliglobulia com eritrose facial (Rousseaux e col.⁹¹), poliglobulia (Ricard e col.¹³⁰). No caso de De Morsier e Junet³⁶ houve retardo no aparecimento da menarca, dismenorréia, facies lunar; os autores inferiram a existência de distúrbios na função hipofisária, com possível hiperfunção basófila de tipo Cushing. Sinais radiológicos de tumor selar levaram a erros de diagnóstico nos casos de Stenvers¹⁵³ e Meyer¹¹⁹.

EXAMES COMPLEMENTARES — Antes de passarmos ao exame radiológico, devemos referir os elementos que os exames de laboratório podem fornecer para o diagnóstico da impressão basilar. Dêles, apenas o exame

do líquido cefalorraqueano pode contribuir com dados de algum valor para o esclarecimento dos casos. A coexistência de malformação de Arnold, ou mesmo a simples aracnoidite, pode ocasionar uma punção suboccipital branca (Mayersky¹⁴²) pelo virtual desaparecimento da cisterna magna. Se a malformação do forame magno, ou os outros processos acima referidos determinarem obstáculos ao trânsito liquórico, pode-se patentear um bloqueio, parcial ou total, às provas de Queckenstedt-Stookey. É provável que manobras de flexão e extensão da cabeça, em particular quando existir luxação da odontóide, possam tornar mais nítido êsse bloqueio. O exame do líquido poderá revelar o quadro característico dos líquidos de estase, com dissociação albumino-citológica e xantocromia.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL — Depreende-se da descrição da sintomatologia clínico-neurológica a dificuldade com que, muitas vezes, nos defrontamos para estabelecer o diagnóstico de impressão basilar, visto que o polimorfismo de sua exteriorização clínica pode simular várias moléstias do sistema nervoso.

Dentre elas, cumpre destacar a esclerose lateral amiotrófica, cuja sintomatologia, correspondente à lesão da via piramidal e dos neurônios motores periféricos da região cervicobulbar, pode ser perfeitamente confundida com uma invaginação do basioccipital. Da mesma forma, é facilmente compreensível o diagnóstico errôneo de siringomielia (ou siringobulbia) em muitos casos dessa dismorfia; o próprio Chamberlain⁵ já assinalava o fato de que a impressão basilar “tende a mascarar a siringomielia”. Como vimos, não somente a característica dissociação sensitiva é responsável por êstes erros, como também a associação de outros sinais freqüentemente encontrados na siringomielia (sinais piramidais, amiotrofias); queremos, contudo, chamar a atenção para o fato de que, muitas vezes, existe uma verdadeira siringomielia associada. Outra enfermidade passível de confusão com a impressão basilar é a esclerose múltipla, cujo diagnóstico é tão freqüente na Europa e nos Estados Unidos; realmente, a presença de sinais cerebelares, piramidais e proprioceptivos, com nistagmo horizontal, pode levar a erros nesse sentido; por outro lado, o caráter cíclico da sintomatologia apresentada por alguns pacientes contribui ainda mais para essa impressão clínica. Em outros casos, não é feito o diagnóstico explícito de esclerose em placas, mas o de encefalomielite. Ainda podemos referir como entidade nosológica que deve ser distinguida da sintomatologia neurológica provocada pela invaginação do basioccipital, a heredo-ataxia cerebelar de Pierre Marie. Outras vezes, a sintomatologia instala-se bruscamente e assume o caráter de uma secção transversa da medula cervical, donde a possibilidade de um diagnóstico errôneo de mielite transversa.

Queremos ainda advertir contra o diagnóstico apressado de aracnoidite cervical ou da fossa posterior com que são rotulados muitos casos que, provavelmente, à luz de melhor exame radiológico, poderiam ter o

diagnóstico correto de malformação occípito-cervical. Ainda são possíveis as confusões com atrofia cerebelares, tumores do cerebello, tumores da região do forame magno¹⁵⁸, tumores do ângulo pontocerebelar e, mesmo, tumores selares ou tumores do III ventrículo.

CARACTERIZAÇÃO RADIOLÓGICA — Boogaard¹²⁹ descreveu dois índices radiológicos que, embora não tenham sido mais utilizados, são ainda perfeitamente válidos para o diagnóstico de impressão basilar (fig. 5): 1) o *ângulo forame magno-clivus*, isto é, o ângulo formado pelo diâmetro anteroposterior do buraco occipital com o plano do clivus; segundo aquêl autor, êste ângulo varia normalmente entre 119,5 e 136° e, nos casos de invaginação do basioccipital, torna-se mais obtuso; 2) a *linha dirigida do nâsion à parte mais inferior do occipital*, situada dorsalmente ao forame magno; segundo Boogaard, com o progredir da invaginação basilar, primeiro a margem anterior e depois a borda posterior do forame magno ultrapassam esta linha.

Em 1939, Chamberlain⁵ descreveu a sua conhecida *linha, dirigida do bordo dorsal do pâlato duro à margem posterior do forame magno*. Devido à dificuldade de se obter a visualização radiológica do buraco occipital no plano médio-sagital da cabeça, Chamberlain propôs uma projeção inversa, por meio da qual o raio central projeta a margem dorsal do forame magno sôbre o centro da região frontal, à altura da linha de implantação dos cabelos, ou mesmo mais alto, na região da sutura coronária.

Entretanto, McGregor²⁴ salienta, judiciosamente, que nem sempre a margem posterior do forame magno pode ser definida com exatidão, para se obter o traçado da linha de Chamberlain. Em muitos casos, uma tomografia médio-sagital esclarece êste ponto, mas há eventualidades em que mesmo as planigrafias não são satisfatórias. Por isso, McGregor sugeriu uma *linha que, partindo também do bordo dorsal do pâlato duro, se dirige ao ponto mais caudal da curva occipital*. No esqueleto normal, essa linha se aproxima muito da margem posterior do buraco occipital, coincidindo, pois, com a linha de Chamberlain; nos casos de impressão basilar, tendem a separar-se. A linha basal de McGregor tem a vantagem de, ao estabelecer-se a invaginação da base, não acompanhar o deslocamento cranial do forame magno, tanto quanto o faz a linha de Chamberlain; portanto, é relativamente mais estática que esta. Sua posição não sofre variações significativas com os movimentos de flexão e extensão da cabeça.

Outro índice utilizado no estudo radiológico do crânio, nos casos de malformação do basioccipital, é o *ângulo basal* (fig. 5), que tem sido repetidamente mencionado na literatura. Segundo McGregor²⁴, é formado pela intersecção de duas linhas traçadas em radiografia de perfil, uma dirigida do nâsion ao centro da fossa pituitária e outra se estendendo dêste ponto até a margem anterior do forame magno. Alguns autores traçam a linha tomando como ponto de referência o tubérculo da sela. Há uma pequena variação de 2 a 3° entre os dois ângulos.

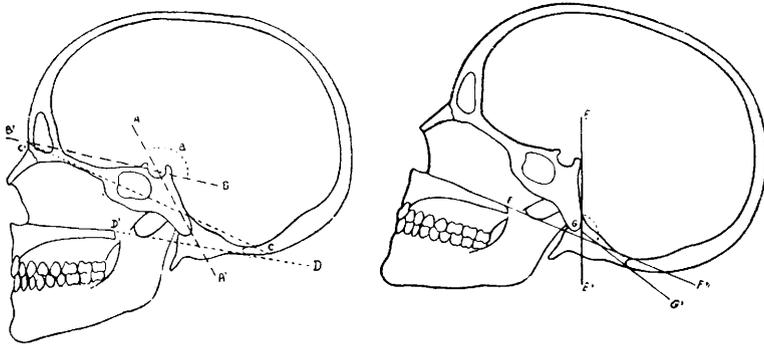


Fig. 5 — Representação dos índices de maior valor no estudo radiológico da impressão basilar. À esquerda, o ângulo basal *a* formado pela intersecção das linhas AA' e BB'; a linha de Boogaard, CC'; a linha de McGregor, DD'. À direita, o ângulo de Boogaard, formado pela intersecção das linhas EE' e GG'; a linha de Chamberlain, FF'.

Variam muito, segundo os diversos autores, os valores normais do ângulo basal. Brailsford¹⁴³ dá a cifra normal como sendo $135^{\circ} \pm 10\%$. Mas outros dão números bastante diferentes: Boogaard¹²⁹, Min $103,5^{\circ}$ -Max $131,5^{\circ}$; List¹⁰, Min 115° -Max 140° ; Walsh e col.⁹⁵, Min 115° -Max 150° ; Brailsford¹⁴³, Min $121,5^{\circ}$ -Max $148,5^{\circ}$; McGregor²⁴, Min 120° -Max 147° . Os resultados de McGregor em crânios da raça Bantu são extremamente próximos, através de estudos estatísticos, dos de Brailsford¹⁴³, realizados em crânios de europeus. Esta verificação parece infirmar, de certa forma, as verificações de Virchow¹³⁵, pois, pelo menos entre africanos e europeus, não há variações do ângulo basal de acôrdo com o tipo racial.

Moreton¹⁵⁵ estudou 139 radiografias de crânio em que a apófise odontóide ultrapassava a linha de Chamberlain; havia sinais neurológicos em mais de um têtço dos casos, predominando naqueles com anomalias congênitas da coluna cervical. O autor dividiu o dente do áxis em quatro partes iguais, considerando, assim, quatro graus correspondentes de deformidade, de acôrdo com a porção de apófise que se situava acima da linha. Verificou que 75% dos casos estavam compreendidos nos graus 1 e 2.

Saunders¹³⁷ determinou a posição da ponta do dente axóideo nas chapas radiológicas de 100 indivíduos normais, de raça européia. Encontrou a posição média de $0,94 \pm 3,6$ mm abaixo da linha de Chamberlain. Fazendo o cálculo estatístico, encontrou as seguintes probabilidades de, normalmente, a apófise odontóide ultrapassar cranialmente a linha de Chamberlain: entre 5 casos, 1 estará mais de 2 mm acima; entre 19, 1 estará mais de 5 mm; entre 64, 1 estará mais de 7 mm; entre 800, 1 estará mais de 10 mm acima.

McGregor²⁴ fez determinações de ordem semelhante, porém estudando a linha basal em crânios de raça Bantu. Determinou a distância entre a linha basal e o ápice da odontóide em 204 crânios de indivíduos normais (sem moléstia dos ossos basais ou sinais neurológicos sugestivos de impressão basilar). Nos homens, encontrou a média de $1,45 \pm 2,73$ mm; nas mulheres, $0,44 \pm 2,80$ mm abaixo da linha basal. O ápice do dente do epistrófeo nunca foi encontrado acima da linha basal mais que 6 mm nas mulheres e 7 nos homens. Num só caso, num homem, a odontóide se encontrava 12 mm cranialmente à linha da base, distância que corresponde a mais que 4,9 vezes o desvio padrão da média; segundo os restantes dados da série, a probabilidade de que esse valor estivesse dentro dos valores normais era de 1 para 1.000.000. Por conseguinte, este caso foi considerado como de invaginação basilar, e excluído da série normal. A média, calculada com a exclusão deste caso foi, para os homens, de $1,53 \pm 2,53$ mm. Foram feitos testes de significância das variações nas séries masculina e feminina. Concluiu-se existir mínima diferença sexual, mas tão pequena que ambas as séries foram reunidas, obtendo-se, como média das 203 observações, $1,32 \pm 2,62$ mm. Estes resultados se aproximam bastante dos obtidos por Saunders¹³⁷.

O histograma percentual de freqüências na série total revelou: a) em aproximadamente 1 caso entre 14, o ápice da odontóide se situa mais de 2,5 mm acima da linha basal; b) em 1:34 casos, mais de 3,6 mm; c) em 1:75, mais de 4,5 mm; d) em 1:213, mais de 5,5 mm. McGregor²⁴ conclui que, quando a odontóide se encontra 4,5 mm acima da linha basal, trata-se de um valor limite da normalidade e a patologia deve ser considerada. A similaridade dos resultados de McGregor com os de Saunders torna provável que a cifra 4,5 mm possa também ser tomada para limite da normalidade nas raças européias.

Significância do ângulo basal — Muitos autores consideram o ângulo basal como bom índice de impressão basilar, sendo normal na ausência de invaginação do basioccipital, e aumentando com o progresso da enfermidade. Em vista desta opinião ser muito difundida — apesar de que uma sumária revisão da literatura a invalida imediatamente — McGregor²⁴ tentou, do ponto de vista estatístico, verificar se havia qualquer correlação, no crânio normal, entre o ângulo basal e a distância que medeia entre o ápice da odontóide e a linha basal. O autor projetou os dados relativos num gráfico, tendo concluído que não existe qualquer relação significativa entre as duas medidas.

Walsh e col.⁹⁵ foram os primeiros a chamar a atenção para o fato de que o ângulo basal era um índice mau e inconstante da impressão basilar, e que pode não haver paralelismo entre esta e aquele ângulo. Para McGregor²⁴, de fato, o ângulo basal não é uma medida do grau de invaginação basilar, mas um índice da posição relativa de uma parte da base em relação à outra. A base pode estar procidente na fossa posterior com ou sem alterações desta correlação.

Outros elementos fornecidos pela radiologia — Segundo Ray¹²⁵, as craniografias podem demonstrar ainda, nos casos de impressão basilar: 1) Em clichês de perfil — desenvolvimento rudimentar da região occípito-atlanto-axóidea; luxação anteroposterior do atlas e áxis; deslocamento para a frente da lâmina quadrilátera do esfenóide; invaginação do bordo posterior do forame magno, posição mais ou menos circular das pirâmides (o que pode ser facilitado por uma radiografia na posição de Stenvers); encurtamento do diâmetro vertical da cavidade craniana; 2) Em projeções fronto-placa ou occípito-placa — assimetria da fossa craniana posterior; deformidade no contôrno do forame magno; luxação superior do atlas e/ou apófise odontóide; alterações da articulação atlanto-occipital; proeminência, deformação e assimetria dos rochedos; aumento do diâmetro biparietal. Às vêzes, na posição de Stenvers é possível demonstrar a elevação do dente do epistrófeo (List¹⁰).

E' de grande valor o emprêgo de *planigrafias*. Já acentuava Jostes¹⁵⁶ que, empregando-as, nas posições anteroposteriores a maxila pode ser eliminada e o plano dos cêndilos occipitais e das articulações atlanto-occipitais pode ser melhor focalizado; os resultados superam, evidentemente, as limitações do método rotineiro de "bôca aberta".

Entretanto, para Hadley⁸, as *radiografias estereoscópicas* são muito superiores às planigrafias. O forame magno pode ser visualizado, seja por projeções vértex-occipitais, seja occípito-vértex. Há, geralmente, aumento da lordose cervical e bons clichês estereoscópicos base-vértex, com a cabeça em extrema extensão dorsal, mostram o buraco occipital sem qualquer distorção. A odontóide, visualizada dentro do contôrno foraminaal, pode ser estudada através da bôca aberta, com o pescoço em retroflexão.

Hadley refere como superior ainda o *método de Kasabach*¹⁵⁷: paciente supino, o plano sagital do crânio fazendo um ângulo de 45° com a horizontal, o raio central dirigido com inclinação de 10 a 15° em direção dos pés e centrado no meio do arco zigomático superior. Em vistas anteroposteriores, tiradas com o raio central alinhado com a ponta da mastóide e o arco zigomático, observa-se que as porções laterais da fossa posterior se curvam caudalmente, enquanto que as partes mediais, adjacentes ao forame magno afunilado, curvam-se para cima, de cada lado da linha mediana. Em chapas de perfil, ao invés da curva com convexidade caudal, uniforme, observada normalmente no occipital, verifica-se, nos casos de impressão basilar, que só a parte posterior apresenta curvatura com essa orientação, pois a região situada em tórno do forame magno se eleva e curva-se para cima.

Radiografias contrastadas — A obstrução ao nível do forame magno pode ser bem evidenciada pela *perimielografia* com ar ou lipiodol, empregando-se, então, preferentemente, os contrastes hipobáricos (mielografia ascendente).

Entretanto, muito maior valor tem a *ventriculografia*. Utilizando-se o contraste gasoso, pode-se visualizar os relevos dos ventrículos, verificando-se, assim, se há ou não hidrocefalia interna. Mais útil ainda será a iodoventriculografia, que permite evidenciar nitidamente o bloqueio das vias de deflúvio do IV ventrículo. Permite também estabelecer a topografia desta cavidade rombencefálica, possibilitando, assim, o diagnóstico clínico da deformidade de Chiari.

TRATAMENTO CIRÚRGICO — O tratamento cirúrgico da impressão basilar foi introduzido por Ebenius⁴, em 1934. Este autor operou 4 casos. Assim, abriu-se uma possibilidade terapêutica para muitos pacientes que, abandonados, caminhariam irremediavelmente para a morte, pela agravação progressiva de seus sintomas de compressão cervicobulbar, ou de hipertensão intracraniana com amaurose final. É oportuno ainda frisar mais uma vez que o diagnóstico de qualquer moléstia degenerativa cuja sintomatologia é semelhante à produzida pela invaginação basilar, só pode ser firmado conscientemente após se haver afastado completamente a hipótese de malformação occípito-cervical. E isto porque o diagnóstico de dismorfia deste tipo fornece uma possibilidade de terapêutica neurocirúrgica capaz de produzir o alívio maior ou menor dos sintomas apresentados pelos pacientes, enquanto que nada poderemos fazer, no estado atual dos conhecimentos, contra enfermidades como a esclerose lateral amiotrófica, esclerose múltipla, heredo-ataxia cerebelar de Pierre Marie, siringomielia, etc. Nem sempre a indicação cirúrgica é recebida favoravelmente, mesmo nos casos de diagnóstico comprovado de impressão basilar ou malformação homóloga. Assim, o paciente de Garcin e col.¹²⁴ só foi operado após ter sido consultado Clovis Vincent; e Chamberlain⁵ assinala que, em seu caso 1, no qual a sintomatologia siringomiélica era preponderante, a indicação cirúrgica encontrou extrema resistência e, no entanto, a intervenção possibilitou grandes melhoras.

A cirurgia visa, essencialmente, à descompressão dos órgãos alojados na fossa craniana posterior e particularmente daqueles submetidos a constrição na região do forame magno. Para isso é praticada uma craniectomia occipital, com ressecção, em geral, do arco posterior do atlas, frequentemente dismórfico, ou assimilado. Como vimos, em numerosos casos se encontram reações das meninges, representadas por um anel fibroso da dura-máter, e aderências da aracnóide, que podem levar mesmo à formação de cistos. A abertura da paquimeninge é advogada pela quase totalidade dos autores; Chamberlain⁵ acentua que, se tal medida tivesse sido adotada em seu caso 2, os resultados operatórios teriam sido bons, visto que à necrópsia foi verificada a existência de um espessamento da dura-máter. O diagnóstico de síndrome de Arnold e Chiari impõe, evidentemente, a abertura da dura e, eventualmente, será necessário praticar a amputação das amígdalas cerebelares. Chamberlain⁵ sugere que, num raciocínio teórico, seria útil, em certos casos, a incisão do tentório. Se é indicada a abertura da paquimeninge, para facilitar a descompressão, não se

compreende que, terminada a operação, seja ela novamente suturada, como propõem Walsh e col.⁹⁵.

Revisão dos resultados cirúrgicos — Ricard e col.¹⁵⁰, em 1949, fizeram a revisão de 25 casos de malformações occípito-cervicais submetidos a tratamento cirúrgico: 6 casos de List¹⁰, 5 de Gustafson e Oldberg⁵⁹, 4 de Ebenius⁴, 2 de Chamberlain⁵ e 1 de Juhlin-Dannfelt¹⁵⁸, de Walsh e col.⁹⁵, de Wycis¹³⁴, de Riser e col.¹²⁷, de Garcin e col.¹²⁴, de Mayersky¹⁴², de Dereymaecker, e o seu próprio caso. Os óbitos, ocorridos em períodos variáveis, desde o próprio momento da intervenção até alguns meses depois, totalizaram 9 (36%).

Se a êsses casos somarmos 4 de Barraquer Bordas²⁵, 3 de Ray¹²⁵, 2 de Insausti e Matera⁶, 1 de Chorobski e Stepien¹⁴⁹, 1 de Jimenez Diaz e col.¹²³, 1 de Meyer¹¹⁹, 1 de Stevens¹²⁶, 1 de Chamosa¹⁴³, 1 de Furtado e col.¹¹¹, 1 de Custis e Verbrugghen¹²², 1 de Hadley⁸ (caso 1), 1 de Rousseaux e col.⁶¹ e os nossos 2 casos, totalizaremos 45 casos de malformações da região craniovertebral submetidos à neurocirurgia. A morte verificou-se em mais 3 casos (caso de Barraquer Bordas²⁵ e os nossos), o que eleva a cifra da mortalidade a 12, isto é, 26,6%. Dêsse total de casos, 36 referem-se a comprovada impressão basilar, tendo falecido 9 pacientes (25%).

São, pois alarmantes as cifras de mortalidade operatória nos casos de malformações occípito-cervicais. E' que, aos perigos inerentes a tôdas as intervenções sôbre a fossa posterior, se agregam os decorrentes das anormais interrelações dos ossos da região; trata-se de elementos dismórficos, os ossos e ligamentos são hipoplásticos e mantêm-se num equilíbrio precário, que pode ser desfeito pelo cirurgião. Acrescente-se ainda que, retirado o arco posterior do atlas, liberta-se o áxis de alguns de seus pontos de fixação, torna-se móvel, o que acarreta o grande perigo de compressão das estruturas nervosas pela apófise odontóide. Mais facilmente se compreende o deslocamento do dente nos casos em que o cirurgião seja obrigado a excisar também o arco posterior do áxis (nosso caso 1).

Avaliando comparativamente os resultados obtidos em casos de impressão basilar isolada e em casos com associação de síndrome de Arnold e Chiari, Furtado e col.¹¹¹ encontraram as seguintes cifras de mortalidade: em 8 casos de invaginação simples do basioccipital, 62,5% de mortalidade; em 9 casos de coexistência de hérnia do rombencéfalo, 0% de óbitos. Êstes resultados podem ser interpretados, segundo os autores, da seguinte forma: a existência desta deformidade nervosa determina, precocemente, sintomas de hidrocefalia devido à obstrução do trânsito liquórico, o que conduz imediatamente à operação, na qual o bloqueio é totalmente desfeito, obtendo-se, então, ótimos resultados. Nos casos em que os sintomas resultam exclusivamente da dismorfia óssea, os mesmos se instalam lentamente, a evolução é gradual e a cirurgia tem poucas possibilidades, pois, embora se efetue a descompressão, os efeitos danosos sôbre as estruturas nervosas já se fizeram sentir e são irreversíveis. Além disso, como acentua De Vet⁹⁴, nos casos graves de impressão basilar, a descom-

pressão é apenas sintomática e pode-se admitir a possível aceleração do curso da anomalia após remoção de grande parte do occipital.

Para obviar os perigos de um deslocamento do eixo após a operação, Sekir¹ sugeriu o emprêgo de um aparelho de suporte para a cabeça e o pescoço, no pós-operatório. De Vet⁹⁴ aconselha a tração da cabeça por um dos métodos usuais, à qual se pode seguir a aplicação de um aparelho de suporte, desde que o progresso da afecção tenha sido interrompido e haja melhoras clínicas.

Sob o ponto de vista cirúrgico, Dereymaecker¹²¹ sugere a ressecção da apófise odontóide, que seria abordada por uma via lateral ou posterolateral praticada atrás da ponta da mastóide. Entretanto, Ricard e col.¹³⁰ comentam judiciosamente que tal procedimento é perigoso, porque o doente fica exposto a acidentes graves produzidos pela luxação brusca do atlas sobre o eixo, ocasionando esmagamento do bulbo.

O único processo que poderia evitar o deslocamento do eixo e hálcula, no sentido dorsal, da apófise odontóide, seria uma sólida imobilização do atlas e epistrófeo. List¹⁰ propôs que se fixasse a apófise espinhosa do eixo ou da terceira vértebra cervical, por meio de um enxerto sólido; assim, no caso I deste autor foi praticado um enxerto ósseo autógeno, paramediano, desde o occipital à quinta vértebra cervical. Este processo também é recomendado por Hadley⁸. Portanto, como afirmam Ricard e col.¹³⁰, na terapêutica cirúrgica das malformações occipito-cervicais devem-se associar estreitamente as preocupações neurocirúrgicas e as soluções ortopédicas.

Caso 2 — Impressão basilar. Occipitalização do atlas. Costela cervical. Vértebra lombar supranumerária. Síndrome cerebelar global. Paresia velofaringolaríngea. Síndrome dos funículos dorsais da medula. Síndrome de Arnold-Chiari (iodo-ventriculografia). Craniectomia occipital e laminectomia. Anel fibroso da paquimeninge. Óbito no 8º dia (provável compressão bulbar pela apófise odontóide). Autópsia.

M. V. M., 27 anos de idade, branco, mecânico, reg. HC 150951. Examinado em 13 setembro 1949. Há 10 anos, após rotação violenta da cabeça, começou a apresentar dor na nuca. Passado algum tempo, essa dor se manifestava somente ao espirrar ou tossir. O paciente notou, também, desde o início da moléstia que, se fixasse a cabeça em determinada posição por algum tempo, os movimentos da mesma tornavam-se penosos e se acompanhavam de estalidos. Ao deglutir, engasgava com frequência. Há cinco meses começou a sentir inabilidade motora na mão direita, o que, ultimamente, passou a se manifestar, também, na mão esquerda. Ao tossir, sente, de uns tempos para cá, formigamentos no membro superior direito. Ao ser internado, o paciente referiu que a sensação parestésica desaparecera, mas a inabilidade motora continuava a se agravar em ambas as mãos, acrescida de progressiva diminuição da força muscular, mais acentuada à esquerda. Tratava-se de paciente nascido a termo, em condições normais. O desenvolvimento psíquico e motor foi normal. Negava casos de moléstia semelhante à sua nos familiares.

Exame clínico geral — Indivíduo de compleição robusta, de pescoço curto, com predominância do diâmetro transversal na base; projeção do segmento cefálico para diante do plano frontal. Assimetria facial (fig. 6). Pele da face

luzidia, com hipersecreção sebácea. A rotação forçada da cabeça para qualquer lado provocava dor de fraca intensidade, na nuca e região occipital, que cessava com a volta do segmento cefálico à posição normal. A flexão e extensão da cabeça não provocavam dor. O exame dos aparelhos respiratório, cardiovascular, digestivo e urogenital, nada revelou de anormal. Pressão arterial 120-80.

Exame morfológico e constitucional (resumo) — Tipo craniano constitucional: o resultado das mensurações praticadas para esta modalidade de exame revelou pertencer o tipo craniano do examinando ao longítipo excedente. O crânio facial e o crânio cerebral são de massa somática superior ao tipo médio (em relação à normotipia do tipo de São Paulo) e, ainda mais, entre si, desproporcionais, pelo maior desenvolvimento da vida de relação (crânio cerebral) sobre a vida vegetativa (crânio facial). Mensuração complementar: altura do pescoço menor em relação ao normal (Dr. M. Pereira, Inst. Oscar Freire).



Fig. 6 — Caso 2 (M. V. M.). Artifício de fotografia mostrando a marcada diferença entre a justaposição de duas cópias da hemiface esquerda e direita.

Exame neurológico — Psiquismo íntegro. Na posição ortostática, com os pés unidos, o paciente apresenta oscilações de pequena amplitude, que se acentuam nitidamente com o fechamento das pálpebras (sinal de Romberg). Marcha sem características especiais. Motricidade voluntária normal na face e membros inferiores, bem como nos segmentos proximais dos superiores; nos dedos, particularmente nos da mão esquerda, nota-se acentuada inabilidade motora; embora o paciente seja capaz de realizar movimentos isolados, executando-os com amplitude satisfatória, a sua realização é, no entanto, francamente dissinérgica. Fôrça muscular bastante diminuída em ambas as mãos, mais intensamente à esquerda; manobras deficitárias normais. Pela prova *índice-nariz* observa-se discreta decomposição de movimentos e erro de direção na parte final da trajetória. *Disdiadococinesia* em ambos os membros superiores, mais nítida à esquerda. A coordenação cinética é normal nos membros inferiores. A incoordenação dos membros superiores é grandemente agravada pela oclusão palpebral, especialmente na mão esquerda. Tono muscular normal. Fala ligeiramente anasalada. A deglutição de

sólidos e líquidos, na maioria das vezes, faz-se normalmente; algumas ocasiões, todavia, o paciente engasga com os fluidos. Mímica e mastigação normais. Reflexos profundos vivos e simétricos; não foram encontrados reflexos patológicos; reflexos axiais da face e córneo-palpebrais normais; reflexos superficiais normais, exceto os abdominais inferiores e médios, que são inconstantes e fracos. Sensibilidade superficial conservada em todo o corpo, menos nas mãos, onde há hipoestesia global. Sensibilidade vibratória abolida em ambas as mãos até os punhos; diminuída nos membros inferiores até os ossos íliacos (diapasão de 256 dv/s); artrestesia abolida nos dedos de ambas as mãos; barestesia intensamente comprometida em ambas as mãos (fig. 7). O paciente é incapaz de identificar objetos colocados na mão direita; colocados na esquerda, ele os reconhece com dificuldade, não avaliando as propriedades físicas delicadas desses objetos, só conseguindo perceber os caracteres grosseiros. A sensibilidade térmica está conservada apenas para as temperaturas extremas. Reflexos pupilares normais. Paresia velofaringolaríngea bilateral. Não há desordens esfíntéricas ou tróficas.

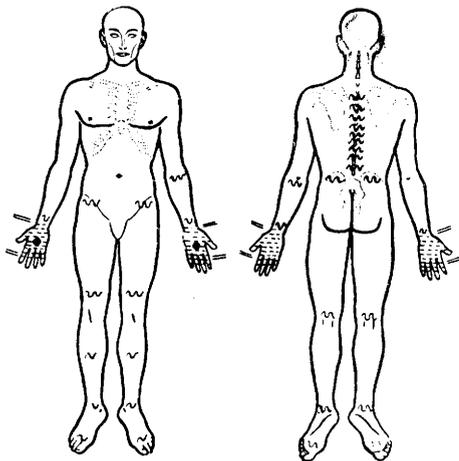


Fig. 7 — Caso 2 (M. V. M.). Gráfico da sensibilidade: traços interrompidos, hipoestesia táctil e termalgésica; traços paralelos, anartrestesia; sinusóide, déficit de palestesia; círculo negro, abarestesia.

O *exame neurocular* nada revelou de anormal. *Exame neurotorrinolaringológico*: a) incapacidade de obstrução do istmo faringonasal (paresia bilateral do véu palatino); b) aumento do istmo faringonasal e incapacidade de elevação da parede posterior da faringe (paresia bilateral dos constritores); c) discreta paresia bilateral do laringe; d) sensibilidade conservada em todos os segmentos examinados; e) audição no limiar da normalidade; f) nistagmo horizontal presente aos olhares lateralizados; g) à prova calórica observa-se, em ambos os lados, verdadeira libertação do reflexo vestibulo-oculomotor; batimentos de mais de 2 minutos, sem vertigem proporcional, mas com desvio motor segmentar para o lado excitado (Dr. J. E. Rezende Barbosa). *Exame do líquido cefalorraqueano*: líquido normal, extraído por punção lombar em decúbito lateral, tendo resultado normais também as provas manométricas de Stookey, realizadas com a cabeça em ante e retroflexão.

Exame radiológico da coluna vertebral e do crânio — Radiografias da raque e do crânio mostraram: a) costela supranumerária, de grandes dimensões, articulada com a sétima vértebra cervical, à esquerda (fig. 8); b) vértebra lom-

bar supranumerária, com processos costiformes rudimentares (fig. 8); c) apófise odontóide do eixo elevada, ultrapassando a linha de Chamberlain, isto é, impressão basilar grau I, segundo Moreton¹⁵⁵; a linha citada, neste caso, confunde-se com a de McGregor; d) ângulo basal medindo apenas 122°; e) achatamento e redução das dimensões da fossa craniana posterior; f) fusão do eixo e atlas (fig. 9).

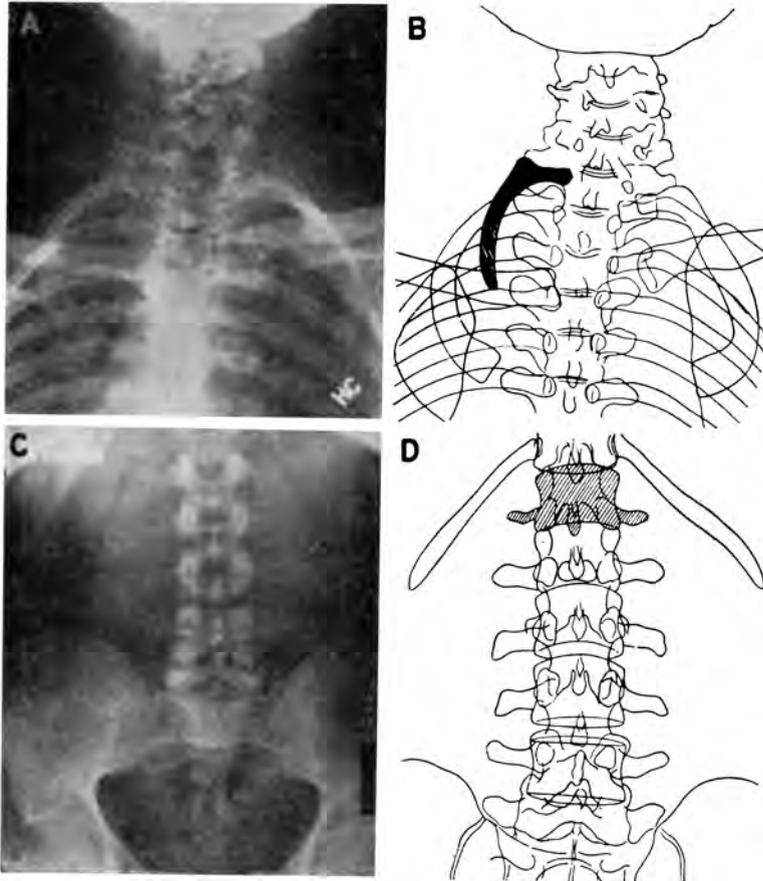


Fig. 8 — Caso 2 (M. V. M.). Na parte superior, radiografia e esquema correspondente, mostrando costela supranumerária da sétima vértebra cervical; na parte inferior, radiografia e esquema correspondente do segmento lombar da coluna, mostrando a vértebra lombar supranumerária.

Iodoventriculografia — Ventriculos laterais e médio de capacidade normal; deslocamento caudal do ventrículo rombencefálico. Na posição de projeção do IV ventrículo e da cisterna magna, o iopiodol se dividiu em duas colunas irregulares, uma anterior e outra posterior, separadas por um espaço em forma de cunha (fig. 9), imagem que não foi possível interpretar devidamente (estrutura

estranha dentro da cisterna magna?). Havia comunicação entre o sistema ventricular e o espaço subaracnóideo, que nos pareceu precária, pois, à radioscopia, observamos que o trânsito do contraste se fazia lentamente nessa passagem.

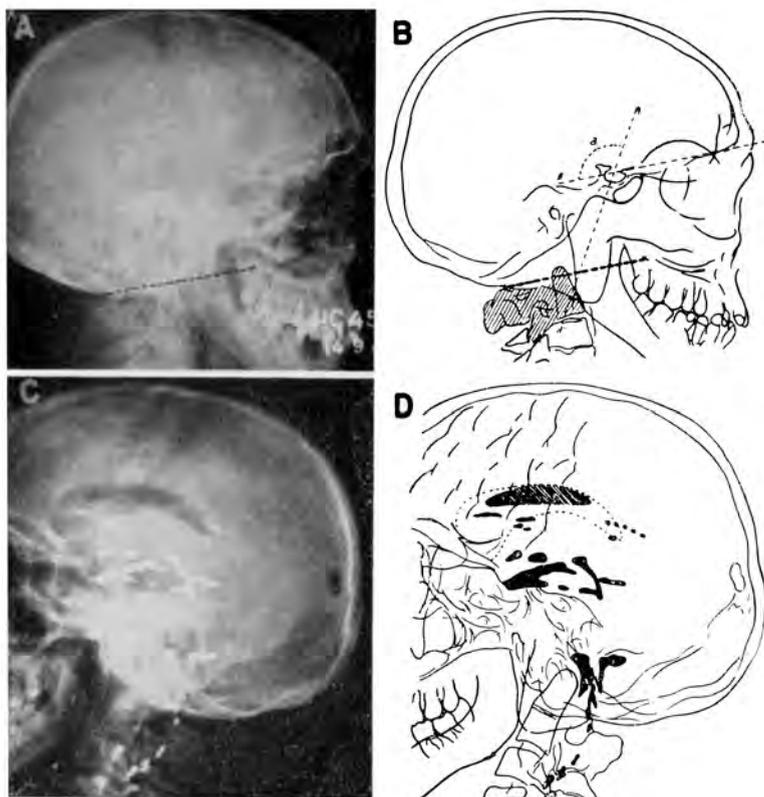


Fig. 9 — Caso 2 (M. V. M.). Na parte superior, radiografia do crânio e esquema correspondente, mostrando a fusão do atlas e eixo, além disso, que a apófise odontóide ultrapassa a linha de Chamberlain; o ângulo basal mede apenas 122° . Na parte inferior, iodoventriculografia e esquema correspondente, mostrando descida do ventrículo rombencefálico e bloqueio parcial do sistema ventricular; pequena quantidade de ar injetado simultaneamente modelou parte dos ventrículos laterais, cujo aspecto é normal.

Operação — A intervenção cirúrgica (craniectomia da fossa posterior após incisão mediana dos planos moles) mostrou o arco posterior do atlas bem individualizado, dando a impressão que se achava deslocado para a frente; quando mobilizado, movia-se, também, com a mesma amplitude, o arco do eixo (fusão dos corpos vertebrais?). Completada a craniectomia e a ressecção do arco posterior do atlas e eixo, a dura-máter apresentava um sulco transversal, correspondendo, topográficamente, ao arco do atlas. Aberta a dura-máter mediante incisão longitudinal, foi verificado que, em correspondência com o sulco visto externamente, havia espesso anel de aspecto fibroso na intimidade da paquimeninge, fazendo

saliência para dentro. Na cisterna magna encontravam-se as tonsilas cerebelares, particularmente a esquerda, marcadas na sua face dorsal por um sulco transversal, imagem negativa da saliência da dura-máter. Afastando as tonsilas para os lados, via-se o orifício de Magendie, por onde fluía, abundantemente, líquido cefalorraqueano. A operação foi dada por terminada, deixando-se a dura-máter amplamente aberta; foram suturados os planos superficiais.

Evolução — O pós-operatório decorria sem maiores incidentes; no 7º dia o paciente teve permissão para sentar. Imediatamente depois de passar para a cadeira, teve que voltar ao leito porque se sentia muito cansado e respirava com dificuldade. Ao exame foi encontrada nítida hemiparesia esquerda respeitando a face. Cêrca de 20 horas após essa ocorrência, o paciente veio a falecer, depois de ter permanecido em coma, cianótico e com midríase esquerda, durante algumas horas.

Necrópsia — Foi, inicialmente, reaberta a incisão cirúrgica, observando-se que a dura-máter achava-se entreaberta e as amígdalas cerebelares, especialmente a esquerda, francamente deslocadas para baixo. O exame do crânio revelou achatamento do plano inclinado formado pela goteira basilar e elevação do forame magno, que fazia procidência na fossa craniana posterior. O atlas, por sua vez, estava elevado e como que mergulhado no occipital; também o áxis se encontrava deslocado no sentido cranial, estando a apófise odontóide ao nível da margem inferior da goteira basilar (fig. 10).



Fig. 10 — Caso 2 (M. V. M.). Fotografia da base do crânio durante a necrópsia, com o buraco occipital ampliado cirúrgicamente. A dura-máter foi ressecada para mostrar a apófise odontóide. Note-se o achatamento do soalho da loja cerebelar; grande parte do forame magno é ocupada pelo dente do áxis.

Rombencéfalo achatado no sentido transversal e anteroposterior. Bulbo achatado no sentido anteroposterior, na altura das olivas. Amígdalas cerebelares alongadas no sentido caudal. Os cortes do cérebro nada mostraram, além da redução de volume, pelo menos aparente, dos lobos occipitais. O exame da medula mostrou uma cavidade cilíndrica ao nível do entumescimento braquial, que se estendia até o limite inferior do bulbo, situada entre os funículos dorsais e a comissura cinzenta. O exame microscópico mostrou cavidade siringomiélica na metade anterior do cordão posterior de um dos lados. Desmielinização parcial de ambos os tractos corticospinais laterais, mais acentuada do lado daquela cavidade. Tractos espinocerebelares de aspecto normal. Na transição mielobulbar, os dois terços posteriores do eixo nervoso apresentavam reação proliferativa glial e mesenquimal, numa profundidade de cêrca de 2 mm. Neste crescente, o tecido nervoso se apresentava degenerado. Pequenas áreas profundas dos tractos corticospinais de ambos os lados apresentavam aspecto semelhante. Nesse local, as leptomeninges estavam fibrosadas, com extravasamento sanguíneo, especialmente na face posterior. No restante da medula, degeneração secundária parcial dos tractos corticospinais.

Caso 3 — *Impressão basilar. Síndrome de Klippel-Feil. Costelas supranumerárias de C₇ e T₁. Neurosifilis parenquimatosa. Polineurite alcoólica (?). Discreta hemiparesia esquerda. Hipoestesia superficial na face e membros. Disbasia. Comprometimento do 3º, 5º, 6º, 8º, 9º e 10º nervos cranianos. Provável aplasia parcial dos núcleos do oculo motor e do facial. Provável síndrome de Arnold e Chiari (iodoventriculografia).*

M. M., com 50 anos de idade, branco, lavrador, reg. HC 184136. Examinado em 7 agosto 1950. O paciente refere que nada sentia até há um ano, ocasião em que principiou a notar diminuição da acuidade visual; surgiram, então, surtos de rouquidão, que sobrevinham após sudorese profusa durante o trabalho e cediam com a ingestão de alimentos quentes (sic). Uma semana após a instalação desses sintomas apareceu dificuldade de deglutição, tanto para os alimentos sólidos, como para os líquidos. A disfagia durou três dias e desapareceu por completo, juntamente com a rouquidão. Há três meses começou a apresentar períodos fugazes de de diplopia e, após curto período de fraqueza geral, manifestou-se novamente a rouquidão. Durante um mês esse distúrbio permaneceu isolado e com intensidade variável. Decorrido esse prazo, surgiu de novo dificuldade na deglutição, dificuldade que o paciente passou a contornar ingerindo os sólidos em porções menores que as habituais e tomando os líquidos em pequenos goles. Queixa-se de abundante sialorréia. O paciente não informa sobre as condições de seu nascimento e desenvolvimento psicomotor. Há 20 anos contraiu sífilis, tendo apresentado manifestações de secundarismo, que cederam espontaneamente, sem que tivesse feito qualquer tratamento. O paciente é etilista inveterado desde a adolescência. É casado e tem um filho sadio com 14 anos; outro faleceu aos 4 anos de idade; sua esposa teve um abortamento espontâneo aos três meses de gestação. O paciente tem 6 irmãos vivos e fortes; uma irmã é doente mental. Seu pai faleceu em consequência de cardiopatia e sua mãe, de paratifo. Nenhum elemento de sua família, mesmo parente afastado, apresentou moléstia ou defeito somático semelhante ao de que é portador.

Exame clínico geral — Chama a atenção o encurtamento extraordinário do pescoço. Há limitação de todos os movimentos do pescoço, principalmente os de inclinação lateral. Aos movimentos de extensão da cabeça, os esternocleidomastóides determinam o aparecimento de duas pregas cutâneas muito marcadas e tensas. A cabeça é projetada para a frente do plano frontal, parecendo implantada no limite superior da face anterior do tórax. Examinando o paciente por trás, nota-se que a implantação dos cabelos termina em linha reta horizontal, que, para ser vista, exige a anteflexão da cabeça; na posição normal, a linha limítrofe de implantação capilar fica oculta em um sulco existente entre o seg-

mento cefálico e o limite superior do pescoço. Os ombros são muito elevados, o que pode ser melhor observado pela inspeção da face posterior. O paciente apresenta acentuada assimetria facial, realçada por meio de artifício de fotografia (fig. 11).

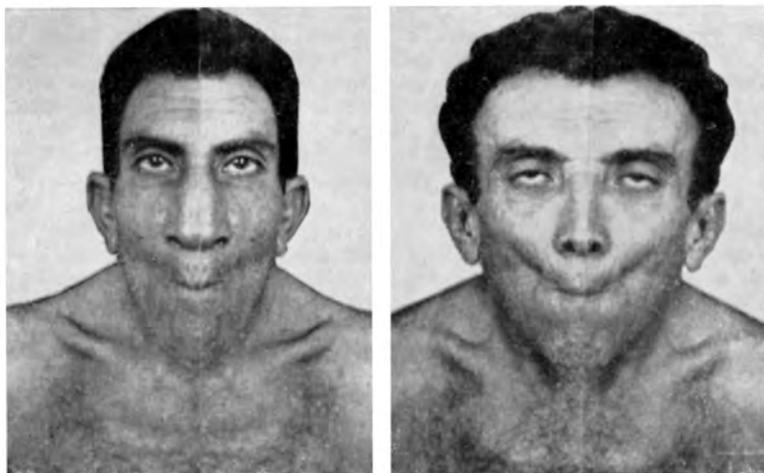


Fig. 11 — Caso 3 (M. M.). Artifício de fotografia para realçar a assimetria da face, fazendo-se a justaposição de duas cópias da hemiface direita e esquerda.

Desvio do tronco, de convexidade para a direita. Moderada ptose palpebral e midríase do olho direito (fig. 11). As regiões genianas, muito encovadas, dão aspecto pontiagudo à face. Ausência de sinais estetacústicos de afecção cardíaca ou pulmonar; pulso 92, pressão arterial 145-75, respiração 26. Ausência de alterações em outros aparelhos.

Exame morfológico e constitucional (resumo) — Tipo craniano constitucional: no estudo da avaliação das medidas para a classificação do tipo craniano constitucional, ficou demonstrado que o crânio facial é de massa somática superior à do crânio cerebral e, portanto, com antagonismo entre o desenvolvimento da vida vegetativa (que é excedente) e a vida de relação. Apresenta, pois, um tipo de braquiptipia com antagonismo, da classificação de Barbara. Mensuração complementar: altura do pescoço grandemente reduzida, em relação à normal, pois mede apenas 2 cm (Dr. M. Pereira, Inst. Oscar Freire).

Exame neurológico — Psiquismo íntegro. A marcha se realiza com afastamento das pernas; o paciente descreve trajetória irregular, em virtude de lateropulsão, que se manifesta predominantemente para o lado direito. Na atitude ereta, notam-se oscilações do tronco, que se acentuam quando o paciente cerra as pálpebras (sinal de Romberg), tendendo a cair preferentemente para a direita. Movimentos ativos conservados, porém, pelas manobras deficitárias, observa-se discreto déficit motor nos membros do lado direito, mais intenso no inferior. Coordenação cinética e diadococinesia normais nos membros superiores; nos membros inferiores, nota-se discreta ataxia, que se acentua ligeiramente com a oclusão palpebral. Tono muscular aparentemente normal em todos os segmentos. Acentuação do distúrbio de fonação, caracterizado por disfonia, rinolalia e guturalização da maioria das consoantes, tornando a fala, por vezes, incompreensível. Reflexos profundos abolidos nos quatro membros; reflexos axiais da face normais; ausência de reflexos patológicos. Reflexos cutaneoplantares em flexão; cremastéricos abo-

lidos; dos abdominais, os superiores estão normais e os médios são inconstantes, de ambos os lados; abolidos os abdominais inferiores. Quanto à sensibilidade subjetiva, o paciente refere sensação de formigamentos e alfinetadas em ambos os membros inferiores e no superior direito; objetivamente, foi observada anestesia táctil e termalgésica no território cutâneo do ramo maxilar do trigêmeo esquerdo e acentuada hipoestesia à direita; hipoestesia das mesmas formas de sensibilidade nos quatro membros, mais nítida nos inferiores. Conservadas tôdas as formas de sensibilidade profunda. Reflexo fotomotor abolido bilateralmente, estando conservados os reflexos de acomodação e convergência (sinal de Argyll-Robertson). Midriase no olho direito. Discreto déficit de ambos os retos externos e elevador da pálpebra direita. Ausência de distúrbios esfintéricos. Potência coeundi parcialmente conservada.

Exame oftalmoscópico normal. Exame neurotorrinolaringológico — a) ausência de nistagmo espontâneo; b) audição conservada; c) comprometimento das vias vestibulo-oculomotoras, com ausência de reação nistágmica e vertigem em ambos os ouvidos e conservação das vias vestibulospinais, estando presente o desvio corporal, à prova calórica fria e prova rotatória; d) paresia da metade esquerda do véu palatino; e) paralisia da corda vocal esquerda; dificuldade no controle dos movimentos do orofaringe e istmo da garganta; f) paresia da língua (?). Dr. A. Corrêa. *Reações de Wassermann e Kuhn no soro sanguíneo fortemente positivas. O líquido cefalorraqueano*, extraído por via lombar em decúbito lateral, mostrou-se fortemente alterado, com positividade das reações específicas para lues e reações coloidais de tipo parenquimatoso; entretanto, as provas manométricas de Stookey, executadas com a cabeça em ante e retroflexão, resultaram normais, indicando perfeita permeabilidade do canal raqueano. *Eletrencefalograma normal. O eletrodiagnóstico* revelou reações normais em todos os músculos e nervos da face.

Exame radiológico — O segmento cervical da coluna vertebral, tendo seus elementos aparentemente fundidos em um só bloco, permite, não obstante, observar resquícios de espaços intervertebrais, especialmente entre C_2 e C_3 . Observa-se ainda, neste caso, um rudimento de costela cervical à esquerda, articulada com C_7 . Do lado direito, encontra-se uma costela torácica supranumerária, bem desenvolvida e parcialmente fundida com a primeira costela (fig. 12). Vértex torácicas, lombares e sacras normais, em número e forma. Escoliose dorsal, de convexidade para a direita.

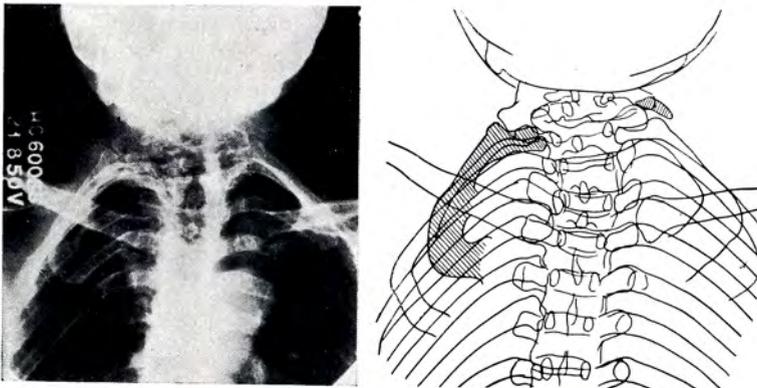


Fig. 12 — Caso 3 (M. M.). Radiografia e esquema correspondente, da porção superior do tórax, mostrando rudimento de costela cervical à esquerda e costela torácica supranumerária à direita.

Crânio com o maior diâmetro (fronto-occipital) muito inclinado para baixo e para trás, formando, com o eixo do eixo, um ângulo exageradamente fechado. Imaginando que essa situação do neurocrânio em relação à coluna tenha resultado de uma rotação sobre um eixo transversal, diríamos que o maciço facial (esplanococrânio) não acompanhou esse movimento. Dêsse fato resultou acentuada diminuição do ângulo formado pelo ramo montante da mandíbula e base do crânio. Esse ângulo, que na raça branca é aproximadamente de 90° e maior ainda na raça preta, tem neste caso apenas 59° . Na figura 13, este ângulo é dado pelo cruzamento da linha yy' com a linha EE' , que vai da margem anterior do buraco occipital ao ponto mais inferior deste osso. A apófise basilar encontra-se notavelmente deslocada para diante, sendo seu plano sensivelmente perpendicular ao plano do soalho do andar anterior do crânio (fig. 13).

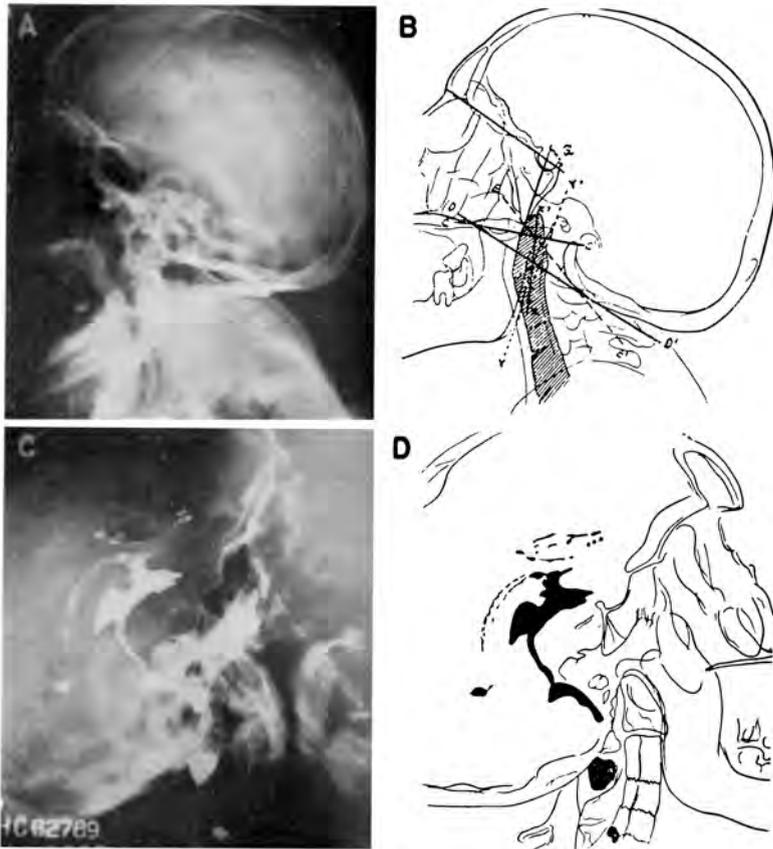


Fig. 13 — Caso 3 (M. M.). Na parte superior, radiografia e esquema correspondente, mostrando a acentuada invaginação da basioccipital, a modificação da forma do crânio e a alteração das relações crânio-cervicais. $x'x'$, eixo do eixo; yy' , linha tangente ao ponto mais saliente do bordo posterior do ramo montante da mandíbula; CC' , linha de Chamberlain; DD' , linha basal de McGregor; EE' , linha de Boogaard; \hat{a} , ângulo basal. Na parte inferior, iodiventriculografia mostrando bloqueio parcial, deformação e descida do IV ventrículo.

Não tendo sido possível definir, pelo emprêgo dos clássicos ângulos faciais e cranianos, algumas das anomalias descritas, foi tentado objetivar melhor essas dismorfias, lançando mão de algumas linhas acessórias, que, se não tiverem outra utilidade, servirão, pelo menos neste caso, para tornar mais clara a exposição. Assim, o deslocamento da apófise basilar pode ser avaliado em relação ao ângulo basal (fig. 13), que neste caso ficou reduzido a 110°, ou em relação ao ângulo clivo-forame magno, ângulo de Boogaard (fig. 12), que mede apenas 106°.

A topografia craniovertebral pode ser definida em relação ao ângulo formado entre o plano do forame magno e o eixo do corpo do áxis (ax'); neste caso, êle mede 135°, enquanto que, normalmente, seu valor é muito inferior.

Considerando a situação dos primeiros segmentos cervicais em relação às linhas de Chamberlain e de Boogaard, observa-se que o ápice da odontóide ultrapassa nitidamente ambas essas linhas (impressão basilar de grau 4, segundo Moreton¹⁵⁵). Nota-se que, neste caso, existe grande diferença entre a linha de Chamberlain e a de McGregor (22°), em virtude da acentuada elevação da margem posterior do forame magno. A posição da apófise odontóide, nitidamente em contacto com a goteira basilar, dada a orientação desta, faz com que o crânio pareça como que suspenso por êsse ponto sôbre o dente do áxis (fig. 13).

A *iodoventriculografia* revelou bloqueio parcial e deformação do IV ventrículo; observou-se também que esta cavidade rombencefálica se situava em nível mais caudal que o normal, sugerindo a existência de malformação de Chiari (fig. 13).

Dada a associação de neurossifilis parenquimatosa neste paciente, foi instituído tratamento antilético, com o que se poderá verificar melhora da sintomatologia neurológica. Segundo o resultado dessa terapêutica, a cirurgia poderá ser instituída.

Caso 4 — Impressão basilar. Fusão atlanto-occipital. Platibasia. Síndrome de Chiari. Brevicollis. Perda progressiva da força muscular, distúrbios do equilíbrio, dissinergia corporal. Crises de dispnéia. Sialorréia, disфонia e disartria; lesão do 10º nervo craniano esquerdo. Distúrbios da sensibilidade proprioceptiva consciente.

F O. S., com 41 anos de idade, pardo, brasileiro, reg. HC 120426. Examinado em 7 novembro 1950. Há 3 anos começara a notar enfraquecimento progressivo dos membros inferiores, que se intensificou depois de dois anos, embora o paciente nunca tenha ficado sem poder locomover-se. Há 1 ano vem apresentando crises de dispnéia, não relacionadas a qualquer esforço físico, que sobrevêm súbitamente e duram alguns minutos; nessas condições também tem sensação de sufocação. Em princípios de 1950, a par da sialorréia, surgiram disфонia (rouquidão) e disartria; nega disfagia. Nega ataques convulsivos, bem como desordens esfintéricas; potência sexual diminuída. Contraindo protossifiloma há 3 anos. A esposa sofria de afecção renal. O único filho foi um prematuro de 8 meses que faleceu no quarto dia de vida. Irmãos e progenitora sadios. O pai faleceu em consequência de uma úlcera gástrica perfurada. Não há, segundo o paciente, deformidades ósseas em seus familiares.

Exame clínico geral — Pela inspecção nota-se que o pescoço é extremamente curto, porém sua mobilidade, ativa e passiva, é inteiramente normal; nega dôres à movimentação cervical. A cabeça se projeta para diante do plano frontal; nota-se grande proeminência arredondada na região occipital. Os cabelos se implantam em nível cervical inferior ao normal. Nota-se ainda evidente assimetria céfalica. Pulso e respiração sem particularidades. Pressão arterial 120-80 mm Hg. O exame clínico do tórax e do abdome não revela qualquer anormalidade.

Exame morfológico e constitucional (resumo) — Tipo craniano constitucional: no que se refere ao estudo da avaliação das medidas para a classificação do tipo craniano constitucional, ficou demonstrado que o paciente apresenta um tipo braquítipo excedente, o que significa, portanto, um crânio com desenvolvimento excedente dos dois segmentos cefálicos, isto é, vida vegetativa (crânio facial) e vida de relação (crânio cerebral), com prevalência somática, mas sendo aquela (vida vegetativa) em maior proporção que a segunda. Mensuração complementar: altura do pescoço 6 cm (Dr. M. Pereira, Inst. Oscar Freire).

Exame neurológico — Psiquismo íntegro. Franco sinal de Romberg. Marcha com alargamento da base de sustentação e com desvios para um e outro lado. Discreto déficit motor nos membros inferiores; queda das pernas e coxas à manobra de Mingazzini. Coordenação cinética normal nos membros superiores e inferiores. Eudiadococinesia. Dissinergia corporal às provas clássicas de Babinski. Tono muscular normal. Reflexos profundos presentes e vivos em geral. Não há sinal de Babinski; os abdominais médios e inferiores estão abolidos; o cremastérico direito apresenta dissociação do tipo proprioceptivo. Queixa-se de parestesias nos pés; apresenta hipoestesia superficial em toda a extensão do membro inferior esquerdo. Hipoestesia à compressão dos testículos. Artrestesia comprometida no hálux esquerdo. Palestesia (pesquisada com diapasão de 256 dv/s) abolida em ambos os membros inferiores e na raque até a altura de T₅. Sialorréia; diminuição da potência sexual. Disartria e disfonia. Pupilas isocóricas, reagindo normalmente à luz e à convergência.

Exame oftalmológico: cório-retinite atrófica no olho direito. *Exame neurtorimolaringológico*: a) ramo coclear livre em ambos os lados; hiperexcitabilidade vestibular bilateral; b) paresia do véu palatino esquerdo, com discreto sinal da cortina para a direita; c) paralisia da corda vocal esquerda em adução; d) paresia do constritor inferior da faringe à esquerda. *Reação de Wassermann no soro sanguíneo* (técnica de Kolmer modificada) positiva com 1/10 da diluição do soro; *reação de Kahn* positiva (12 U). *Exames do líquido cefalorraqueano*, extraído por punção lombar e por punção cisternal, normais; as provas manométricas de Queckenstedt-Stookey, com a cabeça do paciente em flexão e extensão forçadas, resultaram normais. *Eletrencefalograma* normal.

Exame radiológico — O exame radiológico (fig. 14) mostra: a) acentuada aproximação das primeiras vértebras cervicais à base do crânio; o atlas se apresenta em íntimo contacto com o occipital, situação que não se modifica com as diferentes posições da cabeça, em hiperflexão e hiperextensão; b) a linha de McGregor passa abaixo do atlas e corta a apófise odontóide ao nível de sua base (impressão basilar de grau 4, segundo Moreton¹⁵⁵); c) acentuado grau de platibasia, medindo o ângulo basal 147°. O ângulo de Boogaard (clivo-forame magno), também grandemente ampliado, vale 144°. O número de vértebras, sua estrutura, forma e relações recíprocas, exclusão feita das duas primeiras vértebras cervicais, são normais.

A *iodoventriculografia* (fig. 14) mostra a deformação da imagem do IV ventrículo, que se apresenta estreitado no sentido pósterio-anterior, e deslocamento da cavidade rombencefálica em direção caudal, ultrapassando mesmo o plano do forame magno.

Após este último exame, o paciente melhorou, não mais apresentando as crises de dispnéia. Decorridos cerca de 40 dias, foi colocado aparelho de gesso no pescoço, com a finalidade de limitar o movimento da cabeça, e o paciente re-

cebeu alta. Aguardamos a evolução do caso para indicarmos o tratamento cirúrgico, coadjuvado pelo ortopédico.

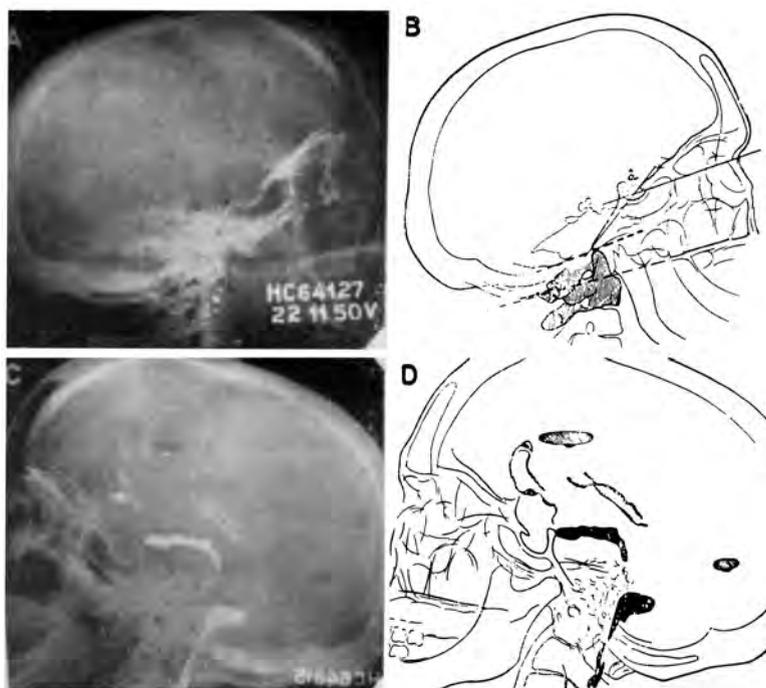


Fig. 14 — Caso 4 (F. O. S.). Na parte superior, radiografia do crânio e esquema correspondente, mostrando a impressão basilar extremamente acentuada, com occipitalização do atlas, e o aumento do ângulo basal (platibasia). Na parte inferior, iodoventriculografia mostrando a deformação e deslocamento caudal do IV ventrículo (síndrome de Chiari).

CASO 5 — Impressão basilar. Redução do número de vértebras cervicais (síndrome de Klippel-Feil?). Platibasia. Brevicollis. Cefaléia occipito-parieto-temporal, palpitações, sialorréia. Disdiadocinesia. Sinais de discreta lesão das vias da sensibilidade proprioceptiva consciente.

J. S. C., com 72 anos de idade, pardo, brasileiro, reg. HC 179495. Examinado em 22 maio 1950. Há 2 anos, após grande esforço físico, começou a sentir dor na região occipital, que se irradiava para as regiões têmporo-parietais. Na mesma ocasião, surgiram palpitações e dores nos membros inferiores. Tem excessiva salivação há vários anos. Sua moléstia tem apresentado surtos de agravação e de piora. Nega distúrbios do equilíbrio, disfagia, disфонia e convulsões.

Sempre teve pescoço curto, característica de que é também portador o seu único irmão. Hemorragia e adenite inguinal na juventude. A esposa do paciente é sadia, porém, dos 15 filhos que teve, 10 faleceram após o nascimento.

Exame clínico geral — O paciente apresenta atitude particular da cabeça, que se inclina para diante do plano frontal; há discreta redução dos movimentos de rotação e extensão da cabeça; a flexão realiza-se normalmente. O pescoço é muito curto; a linha limitrofe de implantação capilar se encontra em nível inferior ao normal; assimetria da face. Pulso e respiração normais. Pressão arterial 165-100 mm de Hg. O exame dos diferentes aparelhos nada revelou de anormal.

Exame morfológico e constitucional (resumo) — Tipo craniano constitucional: o resultado das mensurações praticadas para esta modalidade de exame revelou pertencer o tipo craniano do examinando a um tipo braquítipo excedente; o crânio facial e o crânio cerebral são de massa somática superior ao tipo médio, o que traduz, evidentemente, desenvolvimento da vida vegetativa (crânio facial) sobre o da vida de relação (crânio cerebral). Mensuração complementar: perímetro cefálico 58 cm (Dr. M. Pereira, Inst. Oscar Freire).

Exame neurológico — Psiquismo íntegro. Equilíbrio normal na posição clássica de pesquisa do sinal de Romberg; na posição "sensibilizada", surgem oscilações, que se agravam com a oclusão palpebral. Motricidade voluntária normal, assim como a coordenação cinética. Disdiadococinesia nos membros superiores. Sinergia normal. Tono muscular normal. Marcha sem caracteres especiais. Reflexos patelares vivos; axiais da face também vivos. Reflexos abdominais fracos, cremastéricos abolidos; reflexos cutaneoplantares normais. Ausência de sincinesias de imitação ou de qualquer outra forma. Sensibilidade em geral normal, com exceção da palestesia (pesquisa com diapasão de 256 dv/s), que está abolida dos joelhos para baixo e na raque em toda a altura até os níveis cervicais inferiores; presente nos membros superiores. Nervos cranianos normais.

Exame oftalmológico normal. *Exame neurotorrinolaringológico* normal. *Reação de Wassermann no soro sanguíneo* (técnica de Kolmer modificada) positiva com 1/5 da diluição do soro; as *reações quantitativas de Kahn e Kline* foram negativas. *Exames do líquido cefalorraqueano*, extraído por punção lombar e por punção suboccipital, normais; as provas manométricas de Queckenstedt-Stookey, mesmo realizadas com a cabeça do paciente em anteflexão e extensão forçadas, resultaram normais. *Eletrencefalograma* normal.

Exame radiológico — O exame radiológico (fig. 15) mostra: a) segmento cervical da coluna com apenas 6 vértebras bem conformadas e com textura óssea normal; não há sinais evidentes de fusão vertebral; as regiões torácica e lombosacra nada apresentam de anormal; b) aproximação das primeiras vértebras cervicais à base do crânio, encontrando-se parte da apófise odontóide acima da linha de McGregor (impressão basilar de grau I segundo Moreton¹⁵⁵); a linha de Chamberlain não foi traçada por não ter sido possível individualizar, na radiografia, a margem posterior do forame magno; c) aumento do ângulo basal, que mede 145°; o ângulo de Boogaard é de 152°.

A *iodoventriculografia* (fig. 15) mostrou trânsito normal do contraste desde o ventrículo lateral direito até o espaço subaracnóideo; as diferentes cavidades desenhadas pelo lipiodol têm aspecto normal.

Dada a pobreza de sintomas e sinais neurológicos apresentados pelo paciente, e levando em consideração a idade avançada do mesmo, foi-lhe dada alta, ficando sob controle evolutivo.

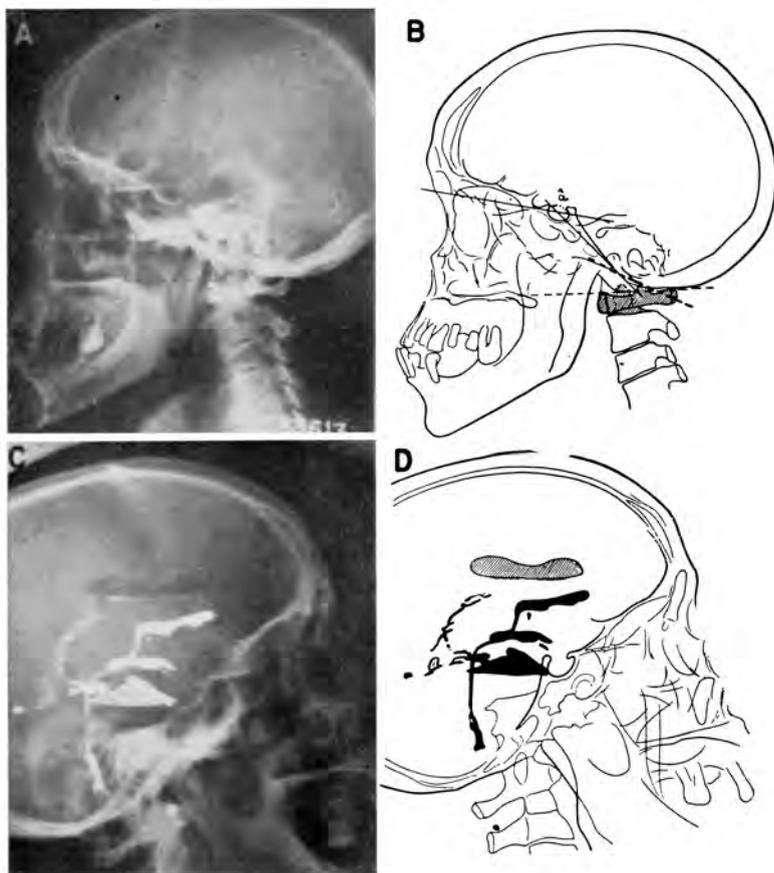


Fig. 15 — Caso 5 (J. S. C.) Na parte superior, radiografia do crânio e esquema mostrando a discreta impressão basilar e o aumento do ângulo basal. Na parte inferior, iodoventriculografia mostrando o sistema ventricular desenhado pelo lipiodol; gôta de contraste em pleno segmento cervical do canal raqueano.

COMENTÁRIOS FINAIS

Do que acabamos de expor ressalta a importância das malformações neuro-esqueléticas da região occípito-cervical, no amplo terreno da neuropatologia. A raridade com que tais dismorfias se apresentam não diminui o valor prático das considerações que acabamos de fazer; a importância de uma moléstia não se mede apenas por critérios estatísticos da frequência com que ela se manifesta. O que importa, acima de tudo, em medicina, é a solução que se pode dar ao caso clínico em si mesmo. Frente a um determinado doente, estamos obrigados a empenhar tudo para

resolver com exatidão o problema clínico que defrontamos, procurando, pelo diagnóstico correto, aplicar a terapêutica adequada que possa aliviar os padecimentos do paciente. Assim é que julgamos ter contribuído com elementos de ordem eminentemente prática para a clínica neurológica, ao fazermos a revisão deste assunto, tão pouco difundido entre nós. É necessário frisar que o desconhecimento das malformações occípito-cervicais pode levar a erros de diagnóstico e, conseqüentemente, pode privar o paciente de receber, muitas vezes, o tratamento cirúrgico ou ortopédico conveniente, em numerosas eventualidades coroado de amplo sucesso. Salientamos ainda que, pela revisão da literatura e pela documentação pessoal que aqui apresentamos, procuramos contribuir para o esclarecimento dos conceitos de impressão basilar e de platibasia, entidades clínicas que ainda são confundidas por muitos autores.

Apresentamos 5 casos de malformações occípito-cervicais, os quais, segundo pudemos apurar, são os primeiros que se registram na literatura brasileira. No caso 1, o espondilocrânio apresentava acentuada deformidade e havia elementos para se pensar na presença de um esbôço da vértebra occipital. Nos casos 2, 3 e 4 havia indiscutível impressão basilar, de grau extremo no terceiro caso. No caso 5, o caráter dismórfico da região occípito-cervical era evidente, embora fôsse moderado o grau de invaginação do basioccipital. Em dois casos (1 e 2) houve comprovação necroscópica das malformações ósseas.

Analisaremos a seguir, mais detidamente, alguns aspectos clínicos dos casos relatados.

Dismorfias neuro-esqueléticas — No caso 1, cremos que se tratava de manifestação de vértebra occipital. Durante a intervenção cirúrgica, foi notado acentuado espessamento do contorno dorsal do forame magno, fato que, pelo seu caráter excepcional, despertou imediatamente a atenção do cirurgião. Além disso, o estudo anatômico do crânio retirado durante a necrópsia trouxe elementos que orientam o raciocínio no sentido de uma vertebralização do occipital.

Os demais casos são bastante ricos em sinais e contribuem ponderavelmente para o enquadramento da impressão basilar entre o grande grupo das displasias neuro-esqueléticas.

Realmente, no caso 2, além da assimilação do atlas — tão freqüente nos portadores de invaginação do basioccipital e elemento também presente no caso 4 — verificou-se a existência de fusão entre C_1 e C_2 ; costela supranumerária e bem desenvolvida, articulada com a sétima vértebra cervical; vértebra lombar supranumerária, com rudimentares processos costiformes. No tocante às disgenesias neurais, observou-se a presença de acentuada hérnia intra-raqueana do rombencéfalo (síndrome de Arnold e Chiari); à necrópsia descobriu-se ainda extensa cavidade siringomiélica, prolongando-se da região do entumescimento braquial até o limite caudal do bulbo e ocupando, na medula espinhal, a região situada entre a comis-

sura cinzenta e os funículos dorsais. Para o lado das meninges, foi notado espesso anel fibroso da dura-máter, em correspondência com a margem dorsal do forame magno.

O caso 3 também fornece valiosos dados em favor do conceito displástico da invaginação basilar e da concepção unitária da disgenesia neuro-esquelética. Realmente, neste paciente, a atitude da cabeça e pescoço e a verificação radiológica de fusão quase completa das vértebras cervicais, impõem o diagnóstico de *dystrophia brevicollis* (síndrome de Klippel-Feil). Ocorriam outras manifestações displásticas, representadas por costelas supranumerárias da sétima vértebra cervical e da primeira torácica. Coexistiam também malformações nervosas, como a síndrome de Arnold e Chiari (diagnóstico iodoventriculográfico) e provável aplasia de subgrupos celulares dos núcleos do nervo oculomotor (contingente para o elevador da pálpebra) e do nervo facial (contingente para os músculos bucinadores).

No caso 4, as deformidades ósseas eram características das malformações occípito-cervicais, pois, além da acentuada invaginação da porção basilar do occipital, associava-se a existência de nítida occipitalização do atlas. A par da dismorfia óssea, pôde-se comprovar a presença de síndrome de Chiari (procidência do rombencéfalo no canal raqueano) pelo exame iodoventriculográfico. E' provável que houvesse também nesse caso, hérnia das tonsilas cerebelares (síndrome de Arnold), que não pôde ser demonstrada radiologicamente.

No caso 5, a malformação óssea principal era representada pela redução numérica das vértebras cervicais, não ocorrendo, porém, evidente fusão das mesmas, o que não permite enquadrar o caso, com segurança, na síndrome de Klippel-Feil. A impressão basilar era discreta, pois a apófise odontóide ultrapassava em pequena extensão a linha basal de McGregor. A ventriculografia com lipiodol não evidenciou a existência de síndrome de Arnold-Chiari.

Sintomatologia clínica — Aqui devemos salientar em particular o aspecto e a atitude dos pacientes. No caso 1, a cabeça se mantinha em atitude de anteflexão e rotação; entretanto, não podemos afirmar se tal fato decorria da dismorfia óssea, ou se constituía apenas posição de defesa, devida à hérnia do rombencéfalo, que comprimia as estruturas nervosas e interferia no trânsito liquórico. No caso 2, a aparência da cabeça e do pescoço era bastante sugestiva da presença de malformação occípito-cervical.

A acentuada assimetria da face levou-nos a realizar um estudo fotográfico apresentando as metades homólogas na mesma cópia; a desigualdade entre os lados direito e esquerdo sobressai, então nitidamente. O mesmo artifício trouxe resultado ainda mais impressionante no caso 3, no qual outros elementos dismórficos se associavam. Nos casos 2 e 3 a atitude da cabeça era anômala. Os movimentos espontâneos e passivos do pescoço eram totalmente impossíveis no caso 3. Neste paciente, o *brevicollis*

era notável, conferindo-lhe aspecto bastante característico; sua cabeça se encravava no plano escapular.

No caso 4, eram nítidos o encurtamento do pescoço e a projeção da cabeça para diante; a assimetria facial era bastante acentuada. No caso 5 também era evidente o brevicollis, corroborado pela extensão da cabeça; a face era assimétrica.

Exame biotipológico — Nos quatro últimos casos foram praticados, no Instituto Oscar Freire (Departamento de Medicina Legal da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo), por gentileza do Dr. Manoel Pereira, os exames morfológicos constitucionais. Ficou assim plenamente comprovado o encurtamento do pescoço de todos os pacientes. Quanto ao tipo craniano constitucional, um caso foi classificado como longitipo excedente, enquanto que os demais pertenciam ao braquítipo excedente.

Sintomatologia neurológica — No que se refere ao caso 1, julgamos não poder imputar à malformação óssea papel etiopatogênico decisivo na determinação do quadro clínico. Êste, provavelmente, dependia da cisticercose cerebral e rombencefálica, comprovada necroscòpicamente. Não é impossível, todavia, que tão acentuada alteração morfológica do occipital tivesse contribuído para a agravação da sintomatologia, particularmente no que tange à produção da síndrome de Arnold e Chiari. A aracnoidite evidenciada neste paciente deve, também, ser atribuída à infestação parasitária.

Em relação ao caso 2, a sintomatologia neurológica deve ser imputada exclusivamente à displasia neuro-esquelética. O mesmo não podemos dizer no caso 3, em que se observava a existência concomitante de neurosífilis e, provavelmente, também de polineurite alcoólica. Se a presença do sinal de Argyll-Robertson e do sinal de Romberg concordam inteiramente com o primeiro diagnóstico, os sinais de comprometimento de nervos cranianos, especialmente bulbares, talvez possam ser melhor compreendidos se atribuídos aos efeitos da grave deformidade do occipital apresentada por êsse paciente. Da mesma forma se explicaria o discreto déficit da motricidade voluntária nos membros esquerdos. A hipoestesia superficial e a arreflexia osteotendinosa, na ausência de qualquer desordem proprioceptiva nítida, afastam-se do quadro clínico da tabes e induzem à hipótese de polineurite alcoólica.

O quadro neurológico do caso 2, indiscutível decorrência da disgenesia neuro-esquelética, é merecedor de comentários. Verificamos a existência de síndrome cerebelar, tanto de ordem arquipaleocerebelar, como neocerebelar, semelhante, pois, ao que descreve a maioria dos autores. Havia, também, paresia bilateral do véu palatino, da faringe e do laringe; vimos como é elevada a incidência do comprometimento do sistema glossofaringo-vagal nos casos de invaginação do basioccipital. Os distúrbios da sensibilidade proprioceptiva consciente, mais nítidos em relação à parestesia, eram mais evidentes nos membros superiores, da mesma forma que

em muitos casos da literatura. Estas alterações devem ser atribuídas à cavidade siringomiélica verificada histopatologicamente e localizada nos funículos dorsais, aliás lateralizada como a sintomatologia propioceptiva. A propósito dos distúrbios sensitivos, observamos, neste paciente, fato semelhante ao verificado por Lhermitte^{150, 151} num caso de hiperplasia do basioccipital: o comprometimento preponderante das formas epicríticas da sensibilidade.

No paciente F. O. S. (caso 4), salientavam-se, na sintomatologia neurológica, os distúrbios da sensibilidade profunda, fato que havia mesmo induzido o médico que primeiro o examinara no Hospital a diagnosticar *tabes*, dada a positividade da reação de Wassermann no sangue. Entretanto, cremos que a sintomatologia não tem qualquer nexo causal com a sífilis, devendo ser atribuída totalmente à malformação occípito-atlóidea. O quadro clínico é, aliás, inteiramente superponível ao que tem sido descrito nos casos típicos de impressão basilar referidos na literatura. Realmente, além dos sinais de lesão das vias propioceptivas conscientes, podia-se verificar a existência de discretos sinais piramidais e cerebelares. Além disso, o paciente apresentava sialorréia, disфонia e disartria, tendo o exame neurolaringológico revelado paralisia do constritor inferior da faringe, do véu palatino e da corda vocal à esquerda. A lesão do vago era também responsável pelas crises súbitas de dispnéia que o paciente apresentava, e que constituíam mesmo o sintoma que mais o afligia.

No caso 5 a sintomatologia era pouco marcada, sendo representada subjetivamente por dores irradiadas do occipício às regiões parietotemporais, bem como sialorréia. O exame neurológico revelava apenas discretos sinais de comprometimento das vias propioceptivas conscientes e disdiadococinesia. A existência de sôro-reações para lues fracamente positivas não tinha, provavelmente, significado etiológico.

Exame eletrencefalográfico — Apesar de ocorrerem, nos casos de malformações occípito-cervicais, anomalias cerebrais, o eletrencefalograma realizado nos casos 1, 3, 4 e 5 não revelou qualquer assimetria da atividade elétrica cortical. O traçado foi inteiramente normal nos casos 3, 4 e 5 e revelou, no caso 1, ondas lentas em ambas as regiões occipitais.

Punção lombar — Por meio dêste exame não foi verificado bloqueio manométrico em qualquer dos cinco casos, mesmo sensibilizando as manobras de Queckenstedt-Stookey, colocando a cabeça do paciente em ante e retroflexão. Merece realce a impossibilidade de colher líquido cefalorraqueano, por punção suboccipital, no caso 1.

Exame radiológico — Os dados radiológicos podem ser melhor apreciados pelo exame direto das figuras que acompanham a descrição dos vários casos. No caso 1 não havia platibasia, nem impressão basilar.

Preliminarmente, desejamos salientar a dificuldade com que nos deparamos para efetuar o exame radiológico nestes casos; de um lado, a

assimetria craniofacial prejudicava a parte técnica pela incongruência dos pontos de reparo habituais; de outro lado, particularmente no caso 3, a reduzida mobilidade da cabeça e do pescoço criavam sérios óbices à obtenção das posições desejadas.

Quanto aos resultados obtidos, convém notar que, nos casos 2 e 4, as linhas de McGregor e de Chamberlain eram quase superponíveis, enquanto que, no caso 3, estavam grandemente separadas, formando entre si um ângulo de 22° . No caso 5 só pôde ser traçada a linha de McGregor, pois não era possível distinguir na radiografia o bordo posterior do forame magno. O grau de invaginação do basioccipital era moderado nos casos 2 e 5 e acentuado nos casos 3 e 4, como se pode avaliar pe'a extensão da odontóide, que se encontrava acima das linhas basais. No caso 2 não havia, em absoluto, platibasia, pois o ângulo basal media sòmente 122° , valor próximo ao limite inferior da normalidade, segundo Brailsford¹⁴³ e McGregor²⁴. No caso 3, verificava-se fenômeno inteiramente oposto à platibasia, visto que o ângulo basal media apenas 110° ; também o ângulo de Boogaard, neste caso, era bastante inferior ao normal, valendo unicamente 106° . Estes dois casos fazem ressaltar nitidamente a falta de correspondência entre a impressão basilar e a platibasia, e contribuem para que se exclua a medida do ângulo basal dentre os índices de invaginação do basioccipital. Nos casos 4 e 5 a platibasia era evidente, medindo os ângulos basais, respectivamente, 147° e 145° .

Se compararmos a radiografia da fig. 13 com a representação esquemática do caso de Krause¹⁵⁹ (fig. 16), vemos que o sentido do deslocamento do clivo parece depender da posição da odontóide. Assim, em nosso

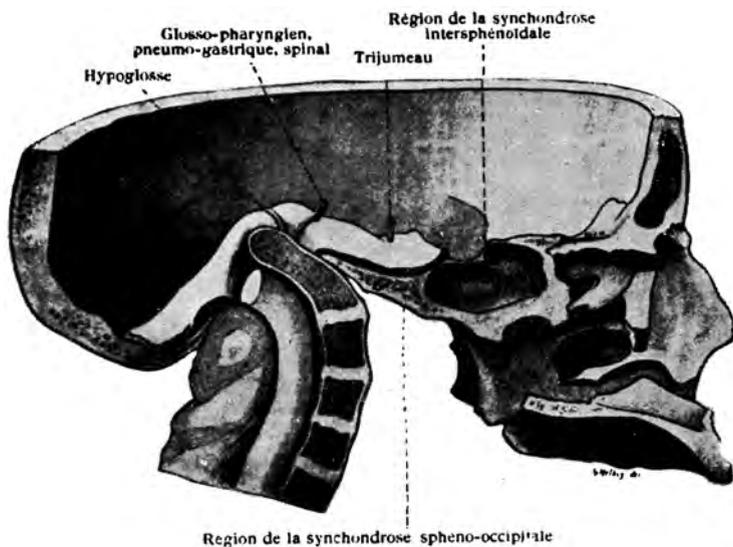


Fig. 16 — Representação esquemática do caso de Krause¹⁵⁹.

caso, o dente do áxis como que exerceu pressão sôbre a apófise basilar em direção ventral, tendendo a verticalizá-la. No caso de Krause, pelo contrário, a apófise do epistrófeo, apoiada na face ventral do clivo, parece tê-lo tracionado em direção cranial, determinando, assim, acentuado grau de plastibasia.

A propósito do exame radiológico, queremos salientar o valor da *iodo-ventriculografia* nestes casos de dismorfia neuro-esquelética. Esse recurso semiológico, ao que pudemos apurar na revisão da literatura, só havia sido precedentemente empregado por Insausti e Matera⁶ em dois casos de invaginação basilar. Nos casos 2, 3 e 4, êste exame revelou deslocamento caudal do IV ventrículo (deformidade de Chiari).

Cirurgia — Foi praticada craniectomia occipital inferior nos casos 1 e 2, com laminectomia do atlas e áxis no caso 2. No primeiro caso foi verificada a existência de um anel fibroso da paquimeninge em correspondência com a margem dorsal do forame magno; em ambos os casos comprovou-se o diagnóstico de síndrome de Arnold e Chiari, já suspeitado pelos dados clínicos. Obtidas a descompressão das estruturas nervosas e a restauração do trânsito liquórico, as intervenções foram dadas por encerradas. A dura foi deixada amplamente aberta nos dois casos.

Infelizmente, a cirurgia não foi coroada de sucesso. No caso 2, ao sétimo dia do pós-operatório instalou-se hemiparesia e, após 20 horas, o paciente faleceu, em coma. Como se pôde comprovar pela necrópsia, o óbito deve ter decorrido de compressão bulbar pela apófise odontóide, cujos meios de fixação foram comprometidos pela intervenção cirúrgica. No caso 1, o óbito ocorreu no pós-operatório imediato, em condições que não pudemos apurar convenientemente. Não cogitamos, naquela ocasião, de associar à neurocirurgia qualquer recurso ortopédico.

No caso 4, era nossa intenção inicial a tração da cabeça, no sentido de aliviar o comprometimento do vago, que se encontrava provavelmente comprimido devido à invaginação basilar e à hérnia rombencefálica. Julgamos muito arriscada a intervenção cirúrgica nesse caso. Entretanto, em vista da grande melhora apresentada pelo paciente após a iodoventriculografia, com o desaparecimento das crises de dispnéia, foi apenas colocado um aparelho de gêssc com o fim de limitar os movimentos da cabeça, aguardando-se a evolução do caso.

O caso 5, dada a pobreza dos sintomas e sinais, não comportava, evidentemente, uma intervenção cirúrgica na fossa posterior, sempre rodeada de grandes riscos, môrmente em casos de impressão basilar, quando as estruturas neuro-esqueléticas se apresentam em equilíbrio precário.

SUMMARY

On the occipito-cervical malformations, particularly the basilar impression

The authors outline the development of the spine and skull, particularly of axis, atlas and occipital bone. As neuro-skeletal dysmorphisms, the oc-

occipito-cervical malformations belong to the neurodysplastic group. They are classified as skeletal anomalies, associated nervous malformations and meningeal reactions. Vertebralization of the occipital bone and occipitalization of atlas, subluxation of odontoid process, dysplasia of the occipital bone, dystrophia brevicollis and other anomalies are discussed. Special care is given to the study of basilar impression; its concept, history, incidence, clinical and neurological symptoms, radiological characterization (craniographic, perimyelographic and iodoventriculographic aspects) and surgical treatment are reviewed.

The authors report five cases of occipito-cervical malformations, which are the first references in Brazilian literature. In case 1 the anomalies (manifestation of occipital vertebra and Arnold-Chiari deformity) were disclosed at an operation for cisticercosis of the posterior fossa. In the following four cases invagination of the basilar portion of the occipital bone (basilar impression) could be radiologically demonstrated; in case 2 a suboccipital craniectomy and a laminectomy of atlas and axis were performed but the patient died a week later and the necroscopic examination confirmed the neuro-skeletal anomalies. In all cases there were several associated malformations. In case 2 there were occipitalization of the atlas, fusion of the first and second cervical vertebrae, supernumerary rib of the seventh cervical vertebra, supernumerary lumbar vertebra, and Arnold-Chiari deformity; at necropsy it was found a syringomyelic cyst on the cervical cord and a fibrous dural ring over the foramen magnum. Case 3 showed the syndrome of Klippel-Feil, besides supernumerary ribs of the seventh cervical and first dorsal vertebrae, Arnold-Chiari malformation and probable aplasia of cell groups in the nuclei of oculomotor and facial nerves. In case 4 there were occipitalization of atlas and Chiari deformity. In case 5 vertebral reduction in the cervical region was evidenced but bony coalescence could not be proved. In the last four cases the constitutional morphologic type was determined. Electroencephalograms of cases 3, 4 and 5 showed no abnormalities; in case 1 slow bilateral occipital waves were recorded.

The authors call attention to the importance of the diagnosis of these anomalies susceptible of successful surgical correction, which can simulate many nervous diseases of untoward course, like lateral amyotrophic sclerosis, syringomyelia (which can be actually associated to the bony anomaly, as in case 2), sclerosis of dorsal funiculi of the spinal cord, tabes, multiple sclerosis, heredocerebellar ataxia, etc. The authors also stress the clinico-radiological differences between basilar impression and platybasia, frequently taken as synonyms. Although both anomalies may coexist (as in cases 4 and 5) their association is not an absolute rule; on the contrary, in case 2 the basal angle was in the inferior limit of normality and in case 3 it was much lower. Emphasis is put on the value of the Chamberlain's line and chiefly in the McGregor basal line for the correct diagnosis of basilar invagination of the occipital bone.

BIBLIOGRAFIA

1. Citados por De Vet⁹⁴.
2. Homén, E. A. — Zur Kenntnis der rachitischen (?) Deformationen des Schadelbasis und der basalen Schadelhyperostosen. Deutsche Ztschr. f. Nervenhe., **20**:3-15, 1901.
3. Schüller, A. — Zur Röntgen-Diagnose der basalen Impression des Schadels. Wien. med. Wchnschr., **61**:2593-2599 (30 setembro) 1911.
4. Ebenius, B. — The röntgen appearance in four cases of basilar impression. Acta Radiol., **15**:652-656, 1934.
5. Chamberlain, W. E. — Basilar impression (platybasia): a bizarre developmental anomaly of the occipital bone and upper cervical spine with striking and misleading neurologic manifestations. Yale J. Biol. a. Med., **11**:487-496 (maio) 1939.
6. Insausti, T. e Matera, R. F. — Platibasia. Consideraciones sobre dos observaciones, una de ellas asociada a la malformación de Arnold-Chiari. Arq. Neuro-Psiquiat., **4**:333-348 (dezembro) 1946.
7. Locchi, R., Pontes, A., Seabra, J. J. A., Paglioli, E., Romanó, D. e Moraes Guerra, J. J. — Bibliografia Anatômica Brasileira. Capítulo "Células e tecidos em geral. Embriologia geral", Rev. de Med., **32**:249-250 (setembro-dezembro) 1948; Capítulo "Sistema esquelético. Junturas", Idem, **32**:251-256 (setembro-dezembro) 1948; Capítulo "Sistema Nervoso", Idem, **33**:185-192 (julho-dezembro) 1949; Capítulo "Dismorfias Gerais", Idem, **34**:67-71 (fevereiro) 1950.
8. Hadley, L. A. — Atlanto-occipital fusion, ossiculum terminale and occipital vertebra as related to basilar impression with neurological symptoms. Am. J. Roentgenol., **59**:511-524 (abril) 1948.
9. Lordy, C., Oria, J. e Aquino, J. T. — Embriologia Humana e Comparada. Cia. Melhoramentos, São Paulo, 1940, págs. 744-761.
10. List, C. F. — Neurologic syndromes accompanying developmental anomalies of occipital bone, atlas and axis. Arch. Neurol. a. Psychiat., **45**:577-616 (abril) 1941.
11. Froriep, A. — Zur Entwicklungsgeschichte der Wirbelsäule, insbesondere des Atlas und Epistropheus und der Occipital-region. II: Beobachtung an Säugetierembryonen. Arch. f. Anat. u. Entwcklsgesch., **10**:69-150, 1886.
12. Levi, G. — Studi anatomici ed embriologici sull'osso occipitale. Arch. di Anat. i di Embriol., **7**:615-696, 1908.
13. Bardeen, R. — Die Entwicklung des Skelettes und des Bindegewebes. In Handbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen. Keibel und Mall, 1910. Cit. por Muggia¹⁴.
14. Muggia, G. — Evoluzione dei segmenti mesodermici occipitali negli embrioni umani. Monit. Zool., **42**:275-284, 1931.
15. Spondli, H. — Über den Primordialschadel der Säugetiere und des Menschen. Inaug. Diss., Zurich, 1846. Cit. por Levi¹².
16. Jakob, Chr., Pedace, E. A. e Moyano, B. A. — Los problemas actuales de la anatomia patológica del sistema nervioso. Rev. Neurol. Buenos Aires, **3**: 79-92 (abril) 1938.
17. Cit. por Austregésilo Filho²².
18. Henneberg, R. — Rückenmarksbefunde bei Spina bifida. Monatsschr. f. Neurol. u. Psychiat., **47**:1-33, 1920.
19. Bremer, F. W. — Klinische Untersuchungen zur Ätiologie der Syringomyelie, der "Status dysraphicus". Deutsche Ztschr. f. Nervenhe., **95**:1-103, 1926.
20. Riley, H. A. — Syringomyelia or myelodysplasia. J. Nerv. a. Ment. Dis., **72**:1-27 (julho) 1930.

21. van Bogaert, L. — Dysplasies neuro-ectodermales congénitales. *Rev. Neurol.*, **65**:353-398 (março) 1935.
22. Austregésilo Filho, A. — Neurodisplasias. *Arq. Neuro-Psiquiat.*, **1**:234-270 (dezembro) 1943.
23. Bucy, P. C. e Lichtenstein, B. W. — Arnold-Chiari deformity in an adult without obvious cause. *J. Neurosurg.*, **2**:245-250 (maio) 1945.
24. McGregor, M. — The significance of certain measurements of the skull in the diagnosis of basilar impression. *Brit. J. Radiol.*, **21**:171-181 (abril) 1948.
25. Barraquer Bordas, L. — Síndromes neurológicas asociados a malformaciones óseas de la región del foramen magnum. *Med. Españ.*, **21**:198-219 (março) e 298-321 (abril) 1949.
26. Elliot Smith, G. — The significance of fusion of the atlas to the occipital bone and manifestation of occipital vertebral. *Brit. M. J.*, **2**:594-596 (29 agosto) 1908.
27. Dwight, T. — Concomitant assimilation of the atlas and occiput with the manifestation of an occipital vertebra. *Anat. Rec.*, **3**:321-333 (junho) 1909.
28. Gladstone, R. J. e Erickson-Powell, W. — Variations of occipital vertebra and fusion of atlas with occipital bone. *J. Anat.*, **49**:190, 1914-1915.
29. Schiffner, C. T. — Über die Architektur des Schadelgrundes in der Norm und bei Assimilation des Atlas. *Virchows Arch. f. path. Anat.*, **74**:320-360, 1878.
30. Swietschnikow — Über die Assimilation des Atlas und die Manifestation des Occipitalwirbels beim Menschen. *Arch. f. Anat. u. Physiol.*, págs. 155-193, 1906. Cit. por Dwight²⁷.
31. Zoja, G. — Intorno all'atlante; studi anthropo-zootomici. *Mem. Reale Ist. Lombroso di Sc. e Lett. Clin. di Lett. e Sc. Matem. e Nat. Milano*, **5**:269-299, 1881.
32. Schumacher, S. — Ein Beitrag zur Frage der Manifestations des Occipitalwirbels. *Anat. Anz.*, **31**:145-159, 1907.
33. a) Mannu, A. — Un caso indiscutibile di manifestazione della vertebra occipitale nell'uomo. *Atti d. Soc. Romana di Antropol.*, **14**, fasc. 3, págs. 1-6, 1908; b) Sui rudimenti della vertebra occipitale nel cranio umano. *Atti d. Soc. Romana di Antropol.*, **13**, 1907. Cit. por Levi¹².
34. Kollmann, J. — Varianten am Os occipitale, besonders in der Umgebung des Foramen occipitis magnum. *Anat. Anz.*, **30**:545-563, 1907.
35. Lanier, R. R. — An anomalous cervico-occipital skeleton in man. *Anat. Rec.*, **73**:189-208 (fev.) 1939.
36. De Morsier, G. e Junet, R. — L'aplasie de la lame basilaire de l'os occipital avec syndrome de tumeur de la fosse postérieure. *Rev. Neurol.*, **65**:1483-1492 (maio) 1936.
37. Cit. por List¹⁰.
38. Friedlowsky — Über die sogenannten accessorische Gelenkocker an der Pars basilaris Ossis occipitis. *Sitzungsb. d. k. Akad. d. Wissensch., Wien*, **60**, 1869. Cit. por Levi¹².
39. Legge, E. — Intorno ad alcune anomalie dell'articolazione occipitoatlantoidea. *Arch. di Psichiat.*, **4**:384, 1883.
40. Cit. por Sommer⁴⁶.
41. Morselli, E. — Su alcune anomalie dell'osso occipitale negli alienati. *Riv. Sper. di Freniat.*, **16**:225-246, 1896.
42. Tramontano-Guerritore, G. — Die Atlanto-occipital Union. *Anat. Anz.*, **64**:173-184 (15 novembro) 1927.
43. Odnoralow, N. — Zur Frage über die Verwachsung des Atlas mit dem Hinterhauptsbein. *Russk. arkh. Anat.*, **10**:113-133, 1931.
44. Monteiro, H. e Tavares, A. — Fréquence de l'occipitalisation de l'atlas chez les Portugais. *Compt. Rend. Soc. Biol.*, **99**:960-961 (13 junho) 1928.
45. Motwani, R. C. — Some rare abnormalities of bones in the Anatomic Museum of the Grand Medical College, Bombay. *J. Anat.*, **71**:131-133 (outubro) 1936.

46. Sommer, W. — Atlasankylose und Epilepsie. *Virchows Arch. f. path. Anat.*, **119**:362-371, 1890.
47. Le Double, A. F. — *Traité des Variations de la Colonne Vertébrale de l'Homme*. Vigot Frères, Paris, 1912.
48. Bézi, I. — Assimilation of atlas and compression of medulla: clinical significance and pathology of torticollis and localized chronic arthritis deformans of spine. Report of case. *Arch. Pathol.*, **12**:333-357 (setembro) 1931.
49. Glaesmer, E. — Die atlanto-occipital Synostose. *Anat. Anz.*, **36**:129-148, 1910.
50. Heidsieck, E. — Neue Beiträge zur Frage der Grenze zwischen Schadel und Wirbelsäule beim Menschen. *Anat. Anz.*, **72**:113-163 (13 junho) 1931.
51. Bystrow, A. P. — a) Morphologische Untersuchungen über die Occipitalregion und die ersten Halswirbel der Säugetiere und des Menschen; die Assimilation des Atlas und deren phylogenetische Bedeutung. *Ztschr. f. Anat. u. Entwicklungsgesch.*, **102**:307-337, 1933; b) Assimilation des Atlas und Manifestation des Proatlas. *Ztschr. f. d. ges. Anat.*, **95**:210-242 (25 maio) 1931.
52. a) Apert, E., Odinet e Lang — Syndrome de myasthénie bulbaire inférieure; compression du bulbe par l'apophyse odontoïde remontée dans le trou occipital du fait d'une luxation de l'atlas. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. de Paris*, **52**:42-48 (26 janeiro) 1928; b) Grisel, P. e Apert, E. — La synostose occipito-atloïdienne congénitale. D'après un cas mortel. *Presse Méd.*, **41**:397-400 (11 março) 1933; c) Apert, E. — Synostose occipito-atloïdienne congénitale ayant entraîné la mort à quinze ans par compression du bulbe. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. de Paris*, **52**:1344-1346 (23 outubro) 1936.
53. Macalister, A. — Notes on the development and variations of the atlas. *J. Anat. a. Physiol.*, **27**:519-542, 1892-1893.
54. Gladstone, R. J. e Wakeley, C. P. G. — Variations of occipito-atlantal joint in relation to metamerie structure of cranio-vertebral region. *J. Anat.*, **59**:195-216, 1924-1925.
55. Harrower, G. — Variations in region of foramen magnum. *J. Anat.*, **57**:178-192, 1922-1923.
56. Green, H. L. H. H. — An unusual case of atlanto-occipital fusion. *J. Anat.*, **65**:140-144 (outubro) 1930.
57. Rau, R. K. e Sivasubrahmanian, D. — Anomalous atlanto-occiput. *J. Anat.*, **67**:622-623 (julho) 1933.
58. Gilmore, J. H., Stauffer, R. C. e Jacobs, L. G. — Two cases of spinal anomaly, best demonstrated by laminagraphy. *Radiology*, **46**:514-519 (maio) 1946.
59. Gustafson, W. A. e Oldberg, E. — Neurologic significance of platybasia. *Arch. Neurol. a. Psychiat.*, **44**:1184-1198 (dezembro) 1940.
60. Filipowicz, M. — W sprawie powikłań neurologicznych w przypadkach zaburzeń rozwojowych kregoslupa szyjnego (Complicações neurológicas das anomalias congênitas da coluna cervical). *Neurol. Polska*, **23**:250-263, 1949.
61. Rousseaux, R., Kissel, P., Beau, A., Midon, J., Arnould, G. — Synostose occipito-atloïdienne; rétrécissement du trou occipital et compression bulbo-médullaire par proéminences osseuses, vestiges des masses latérales de l'atlas. *Rev. Neurol.*, **82**:389-394 (maio) 1950.
62. Bolk, L. — Zur Frage der Assimilation des Atlas am Schadel beim Menschen. *Anat. Anz.*, **28**:497-506, 1906.
63. Kuhne, K. — Die Zwillingswirbelsäule. *Ztschr. f. morphol. Anthropol.*, **35**:1-376, 1936.
64. Becker, H. — Eine klinische und anatomische ungewöhnliche Beobachtung einer Atlassimilation mit basaler Impression; ihre Bedeutung für die Zuordnung dieser Umbildung. *Arch. f. Psychiat.*, **111**:139-159, 1940.
65. Dwight, T. — The diagnosis of anatomical anomalies causing malposition of the head and distortion of the face. *J. M. Research*, **12**:17-40 (julho) 1904.

66. Testut, L. e Latarjet, A. — *Traité d'Anatomie Humaine*, ed. 8. Gaston Doin et Cie., Paris, 1931, vol. 4, pág. 4.
67. Moloney, J. C. e Crawford, A. S. — An unusual case of compression myelitis with posterior luxation of occiput. *J.A.M.A.*, **95**:1096-1097 (11 outubro) 1930.
68. Brown, W. C. — Absence of the occipital bone in newly-born infants. *Lancet*, **65**:1108-1109 (3 dezembro) 1887.
69. Déjerine, J. — Dystrophie osseuse par aplasie de la substance spongieuse du corps basilaire de l'occipital. *Rev. Neurol.*, **46**:281-300 (outubro) 1926.
70. Adam-Falkiewiczowa, S. e Nowicki, W. — Un trouble exceptionnel du développement occipito-basilaire se traduisant cliniquement comme une tumeur bilatérale de l'angle pontocérébelleux. *Rev. Neurol.*, **56**:500 (outubro) 1931.
71. Bodechtel, G. e Guizetti, H. U. — Pseudotumor cerebri, bedingt durch eine röntgenologisch fassbare Anomalie des Hinterhauptloches mit Verlagerung der beiden oberen Halswirbel. *Ztschr. f. Neurol. u. Psychiat.*, **143**:470-477, 1933.
72. Sinz, P. — Unterentwicklung des Hinterhaupt- und Keilbein-Körpers mit gleichzeitiger knocherner Verbindung zwischen Atlas und Schadel als Todesursache. *Virchows Arch. f. path. Anat.*, **287**:641-650, 1933.
73. Foa, P. — Osservazione cliniche ed anatomiche raccolte nel Manicomio di Pavia. *Morgagni*, **16**:481-506, 1874.
74. Lorenzo, T. — Della fossetta occipitale mediana. *Rechiedei Edit.*, Milano, 1881. *Separatum dos Ann. Universali di Med.*, 257, 1881.
75. Lombroso, C. e Bergonzoli — La fossetta occipitale mediana ed il vermis cerebellare studiati in 181 alienati. *Morgagni*, **16**:801-865, 1874.
76. Giacomini — Sull'esistenza dell'os odontoideum nell'uomo. *Giorn. reale Acad. di Med. di Torino*, **34**:24-38, 1886.
77. Hayek, H. — Untersuchungen über Epistropheus, Atlas und Hinterhauptsbain. *Morphol. Jahrb.*, **58**:269-347, 1927.
78. Geipel, P. — a) Zur Kenntnis der Spina bifida des Atlas. *Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstrahlen*, **42**:583-589 (novembro) 1930; b) Zur Kenntnis der Spaltbildung des Atlas und Epistropheus. *Idem*, **46**:373-402 (outubro) 1932; c) Zur Kenntnis der Spaltbildung des Atlas und Epistropheus. *Idem*, **52**:533-570 (dezembro) 1935.
79. Brown, C. E. — Complete absence of the posterior arch of the atlas. *Anat. Rec.*, **81**:499-504 (dezembro) 1941.
80. Lawrence, W. S. e Anderson, W. D. — Rare developmental abnormality of atlas. *Radiology*, **28**:55-57, 1937.
81. Plaut, H. F. — Fracture of atlas or developmental abnormality? *Radiology*, **29**:227-231, 1937.
82. Symonds, C. P. e Taylor, J. — Compression of spinal cord in neighbourhood of foramen magnum, with note on surgical approach. *Brain*, **60**:52-84, 1937.
83. Roberts, S. M. — Congenital absence of odontoid process resulting in dislocation of atlas on the axis. *J. Bone a. Joint Surg.*, **15**:984-989 (outubro) 1933.
84. Weiler, H. G. — Congenital absence of odontoid process of the axis with atlanto-axial dislocation. *J. Bone a. Joint Surg.*, **24**:161-165 (janeiro) 1942.
85. Scannel, R. C. — Congenital absence of odontoid process. *J. Bone a. Joint Surg.*, **27**:714-715 (outubro) 1945.
86. McKivie, J. — Congenital absence of the odontoid process. *Radiology*, **46**:268-269 (março) 1946.
87. Lombard, P., Munéra, G. e Blanc, Y. — Luxation atloïdo-axoïdienne pure de nature traumatique liée à l'absence de la dent de l'axis. *Rev. d'Orthopédie*, **31**:179-185 (setembro-dezembro) 1945.

88. Pommé, B., Cassou, R. e Tricault, G. — Au sujet du syndrome bulbaire d'apparition récente chez un sujet porteur de malformations osseuses cervicales vraisemblablement congénitales. *Rev. Neurol.*, **58**:264-274 (fevereiro) 1932.
89. Klippel, M. e Feil, A. — Un cas d'absence des vertèbres cervicales avec cage thoracique remontant jusqu'à la base du crâne. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, **25**:233-250, 1912.
90. Furst, W. e Ostrum, H. W. — Platybasia, Klippel-Feil syndrome and Sprengel's deformity. *Am. J. Roentgenol.*, **47**:588-590, 1942.
91. Guillaín, G. e Mollaret, P. — Syndrome de Klippel-Feil avec quadriplégie spasmodique. *Rev. Neurol.*, **55**:436-444 (abril) 1931.
92. Pommé, B., Buffé, P. e Marot, R. — Occipitalisation de l'atlas et réduction numérique des vertèbres cervicales avec déhiscence des arcs postérieurs. *Lyon Méd.*, **154**:319-325 (30 setembro) 1934.
93. Merio, F. e Risak, E. — Klippel-Feilsches Syndrom, basilare Impression und endokrine Erkrankungen. *Ztschr. f. klin. Med.*, **126**:455-468, 1934.
94. De Vet, A. — Basilar impression of the skull. *J. Neurol. a. Psychiat.*, **3**:241-250, 1940.
95. Walsh, M. N., Camp, J. D. e McK.Craig, W. — Basilar invagination of the skull (so-called platybasia). *Proc. Staff Meet., Mayo Clin.*, **16**:449-452 (16 julho) 1941.
96. Peyton, W. T. e Peterson, H. O. — Congenital deformities in the region of the foramen magnum: basilar impression. *Radiology*, **38**:131-144 (fevereiro) 1942.
97. Garcin, R., Kípfer, M. e Oeconomos, D. — Malformation congénitale des premières vertèbres cervicales avec occipitalisation de l'atlas et troubles neurologiques associés. *Rev. Neurol.*, **80**:228-231 (março) 1948.
98. Lichtenstein, B. W. — Cervical syringomyelia and syringomyelia-like states associated with Arnold-Chiari deformity and platybasia. *Arch. Neurol. a. Psychiat.*, **49**:881-894 (junho) 1943.
99. Marie, P. e Léri, A. — Spina bifida occulta cervical révélée exclusivement par une quadriplégie spasmodique à début extrêmement tardif. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. de Paris*, **46**:1138-1140, 1922.
100. Cantaloube, P. e Pichéral, C. — Syndrome syringomyélique congénital et spina bifida cervicodorsal. *Rev. Neurol.*, **31**:308-310, 1924.
101. Turnbull, F. A. — Syringomyelic complications of spina bifida. *Brain*, **56**:304-317 (setembro) 1933.
102. Roger, H., Alliez, J. e Jouve, A. — Malformations rachidiennes cervicales et troubles oculaires au cours de la syringomyélie. *Rev. d'Otoneuro-ophthalmol.*, **14**:90-98, 1936.
103. Roger, H. e Marcotelles, J. — Syringomyélie, malformations rachidiennes et status dysraphicus. *Presse Méd.*, **50**:723 (28 novembro) 1942.
104. Chiari, G. — Über Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns. *Deutsche med. Wchnschr.*, **17**:1172-1175, 1891.
105. Arnold, J. — Myelocyste, Transposition von Gewebskeimen und Sympodie. *Beitr. z. path. Anat. u. z. allg. Path.*, **16**:1-28, 1894.
106. Schwalbe, E. S. e Gredig, M. — Über Entwicklungsstörungen des Kleinhirns, Hirnstamms und Halsmarks bei Spina bifida. *Beitr. z. path. Anat. u. z. allg. Path.*, **40**:132-194, 1907.
107. Lichtenstein, B. W. — Distant neuroanatomic complications of spina bifida (spinal dysraphism). *Arch. Neurol. a. Psychiat.*, **47**:195-214 (fevereiro) 1942.
108. Strüssler, E. — Über eine eigenartige Missbildung des Zentralnervensystems. *Jahrb. f. Psychiat. u. Neurol.*, **25**:1-56, 1904.
109. Ask, O. — The Arnold-Chiari malformation. A morphogenetic study. *Uppsala läkaref.-för.*, **51**:259-274 (abril) 1946.
110. Penfield, W. e Coburn, D. F. — Arnold-Chiari malformation and its operative treatment. *Arch. Neurol. a. Psychiat.*, **40**:326-336 (agosto) 1938.

111. Furtado, D., Vasconcelos Marques, Oliveira, I. e Nunes Vicente — Síndrome de Arnold-Chiari com impressão basilar. *Actas Luso-Españ. Neurol. y Psiquiat.*, **6**:298-317 (novembro) 1947.
112. Ingraham, F. D., Swan, H. e outros — Spina bifida and cranium bifidum. *Separatum do New England J. Med.*, 1944. Cit. por Furtado e col.¹¹¹.
113. Gardner, W. J. e Goodall, R. J. — The surgical treatment of Arnold-Chiari malformation in adults. An explanation of its mechanism and importance of encephalography in diagnosis. *J. Neurosurg.*, **7**:199-206 (maio) 1950.
114. Swanson, H. S. e Fincher, E. F. — Arnold-Chiari deformity without bony anomalies. *J. Neurosurg.*, **6**:314-319, 1949.
115. Hurteau, E. F. — Arnold-Chiari malformation. *J. Neurosurg.*, **7**:282-284 (maio) 1950.
116. Ogryzlo, M. A. — The Arnold-Chiari malformation. *Arch. Neurol. a. Psychiat.*, **48**:30-46 (julho) 1942.
117. Barraquer Ferré, L. e Barraquer Bordas, L. — Siringomielia y espina bífida cervical. Deducciones genéticas y diagnósticas. *Med. Españ.*, **14**:101-113 (agosto) 1945.
118. Lichtenstein, B. W. — Spinal dysraphism; spina bifida and myelodysplasia. *Arch. Neurol. a. Psychiat.*, **44**:792-810 (outubro) 1940.
119. Meyer, B. C. — Platybasia. Report of a case. *Arch. Neurol. a. Psychiat.*, **52**:552-553 (dezembro) 1944.
120. Grunthal, E. — Über den Hirnbefund bei Pagetscher Krankheit des Schädels. Zugleich ein Beitrag zur Kenntnis der Entstehung systematischer Kleinhirnatrophien. *Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiat.*, **136**:656-675, 1931.
121. Cit. por Barraquer Bordas ²⁵.
122. Custis, D. L. e Verbrugghen, A. — Basilar impression resembling cerebolar tumor. Report of a case. *Arch. Neurol. a. Psychiat.*, **52**:412-415 (novembro) 1944.
123. Jimenez Dias, C., Obrador, S., Urquiza, P. e Albert, C. — Un caso operado de impresión basilar (platibasia). *Rev. Clín. Españ.*, **28**:180-185 (15 fevereiro) 1948.
124. Garcin, R., Guillaume, J., Kipfer, M. e Lesobre, R. — Anomalie congénitale des deux premières vertèbres cervicales avec quadriparésie et troubles bulbaires. Intervention. Méningite séreuse kystique de la fosse postérieure. Amélioration. *Rev. Neurol.*, **80**:223-228 (março) 1948.
125. Ray, B. — Platybasia with involvement of the central nervous system. *Ann. Surg.*, **116**:231-250 (agosto) 1942.
126. Stevens, R. H. — Platybasia. A report of a case treated surgically with improvement. *Surgery*, **12**:943-951 (dezembro) 1942.
127. Riser, M., Lazorthes, G., Géraud, J. e Puig, R. — Platybasie et hydrocéphalie secondaires à une maladie de Paget. *Semaine d. Hôp.*, **25**:728-730 (2 março) 1949.
128. Lindgren — Roentgenological views on basilar impression. *Acta Radiol.*, **22**:297-302 (julho) 1941.
129. Boogaard, J. A. — De indrukking der grondolakte van den Schedel door de wervelkolom, hare corzaken en gevolgen. *Nederl. Tijdschr. v. Geneesk.*, **2**:81-108, 1865.
130. Ricard, A., Girard, P.-F., J. L. e Replumaz, P. — Malformations congénitales de la charnière occipito-vertébrale. *Lyon Chir.*, **44**:679-692 (novembro-dezembro) 1949.
131. Hajdu, N. e Kauntze, R. — Cranio-skeletal dysplasia. *Brit. J. Radiol.*, **21**:42-48 (janeiro) 1948.
132. Rokitansky, C. — *Lehrbuch der pathologisch Anatomie*. Viena, 1846, vol. 2, pág. 149. Cit. por Mayersky ¹⁴².
133. Berg, F. T. e Retzius, A. — *Museum Anatomiae Holmense*, Stockholm, 1865. Cit. por Mayersky ¹⁴².

134. Wycis, H. T. — Basilar impression (platybasia). A case secondary to advanced Paget's disease with severe neurological manifestations. Successful surgical result. *J. Neurosurg.*, **1**:299-305 (setembro) 1944.
135. Virchow, R. — Beitrage zur physischen Anthropologie der Deutschen mit besonderer Berücksichtigung der Friesen. G. Vogt, Berlin, 1876.
136. Grawitz, P. — Beitrag zur Lehre von der basilaren Impression des Schadels. *Virchows Arch. f. path. Anat.*, **80**:449-474, 1880.
137. Saunders, W. W. — La impresión basilar y la posición de la apófisis odontoides. *Rev. Radiol. y Fisiot.*, **12**:87-88 (julho-agosto) 1945.
138. Lysholm, E. — Die spezielle Chirurgie der Gehirnkrankheiten. Stuttgart, 1941. Cit. por Jimenez Diaz e col.¹²³.
139. Davidoff, L. — Discussão do trabalho de Gustafson e Oldberg⁵⁹.
140. Cit. por Chamberlain⁵.
141. Recklinghausen, D. J. — Über osteomalacische Knochenstrukturen. *Zentralbl. f. allg. path. Anat.*, **8**:858, 1897.
142. Mayersky, C. — Platybasia. *J. Neurol., Neurosurg. a. Psychiat.*, **12**:61-65 (fevereiro) 1949.
143. Brailsford, J. F. — *The Radiology of Bones and Joints*. Churchill, Londres, 1944.
144. Marie, P., Léri, A. e Chatelin — Déformation de la base du crâne dans la maladie de Paget. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. d. Paris*, **34**:89-91, 1912.
145. Garcin, R. e Kipfer, M. — Sur un cas d'impression basilaire avec troubles neurologiques. *Rev. Neurol.*, **79**:767-770 (dezembro) 1947.
146. Epstein, I. — Platybasia associated with an unusual case of pulmonary tuberculosis. *Dis. of Chest*, **15**:563-567 (maio) 1949.
147. Girard, P. F., Gerest, Devic, M. e Bonnet, J. L. — Malformation de la charnière occipito-vertébrale révélée par un syndrome vestibulo-médullaire complexe; impression basilaire. *Rev. d'Otoneuro-ophtalmol.*, **21**:382 (agosto-setembro) 1949.
148. Chamosa, V. S. S. — Un caso de impresión basilar. *Rev. Españ. Oto-neuro-oftalmol. y Neurocir.*, **7**:186-191 (maio-junho) 1950.
149. Chorobski, J. e Stepien, L. — On the syndrome of Arnold-Chiari. Report of a case. *J. Neurosurg.*, **5**:495-499 (setembro) 1948.
150. Lhermitte, J. e Sigwald, J. — Sur l'astérogénie spasmodique consecutive à l'hyperplasie du basioccipital. *Rev. Neurol.*, **74**:141-142 (março-abril) 1942.
151. Lhermitte, J. — L'hyperplasie du basioccipital. *Rev. Neurol.*, **82**:399-401 (maio) 1950.
152. Perez Velasco, O. — Contribuição anátomo-clínica às atuais concepções sobre a epilepsia. Trabalho apresentado ao VI Congresso Brasileiro de Psiquiatria, Neurologia e Medicina Legal, Rio-São Paulo, 1949. *Arq. Neuro-Psiquiat.*, **8**:301-334 (dezembro) 1950.
153. Stenvers, H. W. — Röntgenologie des Felsenbeines und des bitemporalen Schadelbildes. *J. Springer, Berlin*, 1928.
154. Martin, P. e Kleyntjens, F. — Tumeurs sous-durales du trou occipital. *Rev. Neurol.*, **82**:313-334 (maio) 1950.
155. Moreton, R. D. — Basilar invagination; so-called platybasia. *Proc. Staff Meet., Mayo Clin.*, **18**:353-357 (22 setembro) 1943.
156. Jostes, F. A. — Neck pain. Laminagraph as aid to diagnosis of atlanto-occipital lesions. *J.A.M.A.*, **118**:353-359 (31 janeiro) 1942.
157. Kasabach, H. H. — Roentgenographic method for study of second cervical vertebra. *Am. J. Roentgenol.*, **42**:782-785, 1939.
158. Juhlin-Dannfelt, C. — Platybasie. *Svenska Lakartidn.*, **30**:470-473, 1933.
159. Krause, F. — *Chirurgie du Cerveau et de la Moelle Epinière*. Trad. française de J. Bourquet. *Soc. d'Édit. Scientifiques Méd. F. Gittler, Paris*, 1912, vol. 2, págs. 564-566.