

## OCORRENCIA FAMILIAR DE IMPRESSÃO BASILAR

*JOSÉ ALBERTO GONÇALVES DA SILVA \**  
*E. BARROS DA SILVA \*\**  
*MARICÉLIA B. RODRIGUES DE SOUZA \*\*\**

Apesar da maioria dos casos de impressão basilar decorrer de erro disem-  
briogênico, a literatura é relativamente escassa em relação à ocorrência familiar  
desta anomalia <sup>†</sup>, pretendendo-se, deste modo, justificar a publicação do presente  
trabalho.

Segundo Klaus <sup>†</sup>, a hereditariedade na impressão basilar seria do tipo  
autossômico dominante, devendo-se, portanto, ter em mente a probabilidade de  
incidência heredofamiliar em todo paciente estudado. Isto teria importância  
quanto à profilaxia e diagnóstico precoce da enfermidade.

### MATERIAL E SINTOMATOLOGIA

O presente estudo se baseia na análise de 9 membros de uma família  
(Tabela 1), dos quais dois (casos 3 e 4) foram submetidos ao tratamento  
neurocirúrgico de impressão basilar e malformação de Arnold-Chiari. As tabelas  
2 e 3 contêm, respectivamente, os sintomas e sinais observados ao exame clínico-  
neuroológico.

Casos	Relação na família	Idade (anos)	Grau IB (mm)
1 PLS	Pai	76	12
2 FLS	Mãe	71	15
3 ELS	Filha	50	20
4 ALS	Filha	37	35
5 MLS	Filha	57	15
6 SLS	Filho	55	10
7 BMN	Tia	74	13
8 MBS	Sobrinho	33	10
9 MPS	Neta	25	04

*Tabela 1 — Relação dos membros da família, todos brancos: Grau IB (mm) = situação do ápice da apófise odontóide acima da linha de Mc Gregor.*

Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal da Paraíba: \* Professor de Clínica Neurológica e Neurocirúrgica; \*\* Professor colaborador; \*\*\* Residente.

Sintomas	Casos								
	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Cervicalgia	-	+	+	+	+	-	+	-	-
Marcha atáxica	-	+	+	-	+	-	-	-	-
Disfagia	+	-	-	+	-	-	-	-	-
Refluxo nasal	-	-	-	+	-	-	-	-	-
Diplopia	-	-	-	-	-	-	+	-	-
Disartria	-	-	+	+	-	-	-	-	-
Fraqueza muscular	-	+	+	+	+	-	+	-	-
Parestesia na face	+	-	-	+	+	-	-	-	-
Parestesia nos membros	+	+	+	+	+	-	+	-	-
Cefaléia	-	+	+	+	+	-	+	-	-
Vertigem	-	+	-	+	+	-	-	-	-
Rigidez de nuca	-	+	+	+	+	+	-	-	-
Rinolalia	-	+	+	+	-	+	-	-	-

Tabela 2 — Relação dos sintomas: + = sintoma referido; - = sintoma negado.

Sinais	Casos								
	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Lesão do nervo trigêmeo	-	+	+	+	-	-	-	-	-
Nistagmo	-	-	+	+	-	-	-	-	-
Reflexos nauseosos abolidos	-	+	+	+	-	+	-	-	+
Reflexo do véu abolido	-	-	+	+	-	-	-	-	+
Lesão do nervo espinal	+	-	-	-	-	+	-	-	-
Lesão do nervo hipoglosso	-	-	-	-	+	-	+	-	-
Hipotonia muscular	-	-	-	+	+	-	-	-	-
Hipertonia muscular	-	-	+	-	-	-	-	-	-
Paresia	-	-	+	+	-	-	+	-	-
Hiporreflexia	-	-	+	+	+	+	+	-	-
Sinal de Hoffman	-	-	+	+	-	-	-	-	-
Sinal de Babinski	-	-	+	-	-	-	-	-	-
Marcha atáxica	-	-	+	-	-	-	-	-	-
Hipoestesia superficial	-	-	-	+	-	-	+	-	-
Hipopalestesia	+	+	+	+	+	-	+	-	-

Tabela 3 — Relação dos sinais observados ao exame: + = sinal observado; - = ausência de sinal.

#### COMENTARIOS

A forma primária da impressão basilar (IB) é uma neurodisplasia resultante do desenvolvimento anormal do eixo neuro-esquelético. Frequentemente vem acompanhada de outras anomalias congênitas, o que corrobora a presença de erro embrionário no seu desenvolvimento.

Alguns autores referiram ocorrência familiar desta anomalia. Entre outros: Bull, Nixon e Pratt<sup>2</sup>, estudando radiologicamente 39 pais de 20 pacientes com impressão basilar, observaram várias malformações ósseas em 11 deles, sugerindo tratar-se de hereditariedade dominante; Brocher<sup>1</sup> estudou casos de impressão basilar em mãe e filho; Unger<sup>5</sup> referiu a presença desta dismorfia em duas irmãs gêmeas; Klaus<sup>4</sup> verificou sua presença em 3 pares de irmãos, bem como numa mãe e seu filho.

Na família em estudo, duas irmãs (casos 3 e 4) foram operadas, tendo ambas quadros clínico-neurológicos graves de impressão basilar associada à malformação de Arnold-Chiari. Nos demais membros da família, com exceção do sobrinho e da neta, foram observados vários sintomas e sinais de comprometimento do sistema nervoso. Todos os familiares tinham o ápice da apófise odontóide acima da linha de McGregor, sendo este nível de 4 mm no caso 9 e de 10 mm ou maior nos demais casos.

A nosso ver, só a pesquisa mais profunda em várias famílias, nas quais existam casos de impressão basilar, poderá fornecer dados mais valiosos quanto ao modo de hereditariedade desta malformação.

#### RESUMO

Os autores apresentaram os resultados clínicos e radiológicos de 9 membros de uma família, dos quais dois foram submetidos ao tratamento neurocirúrgico de impressão basilar e malformação de Arnold-Chiari.

#### SUMMARY

##### *Family occurrence of basilar impression*

The authors studied nine members of the same family; two among them received surgical treatment for basilar impression and Arnold-Chiari malformation. In the other members of the family, several signs and symptoms of central nervous disease were observed. All patients had the apex of the odontoid apophysis above Mc Gregor's line, 4 mm in the case 9, and 10 mm or more in the others.

#### REFERENCIAS

1. BROCHER, J. E. W. — Die Occipito-Cervical-Gegend. G. Thieme Verlag. Stuttgart, 1955.
2. BULL, J. W. D.; NIXON, W. L. B. & PRATT, R. T. C. — The radiological criteria and familial occurrence of primary basilar impression. *Brain* 78:229, 1955.
3. GONÇALVES DA SILVA, J. A. — Resultados do tratamento cirúrgico da impressão basilar e malformação de Arnold-Chiari: estudo de 72 casos. Tese, João Pessoa, Brasil, 1977.
4. KLAUS, E. — Die basilaere Impression. S. Hirzel, Leipzig, 1969.
5. UNGLER, H. — Anomalien der Occipito-Cervical-Region und ihre klinische Symptomatik. *Arch. physik. Ther.* 10:490, 1958.