

MALFORMAÇÕES OCCÍPITO-CERVICAIS. A PROPÓSITO DE VINTE NOVOS CASOS

HORACIO M. CANELAS *
ROLANDO A. TENUTO ***

JOSÉ ZAELIS **
OSWALDO RICCIARDI CRUZ ****

As malformações da região de transição entre crânio e raque têm ganho crescente importância na literatura neurológica. Os relatos de grandes ou pequenas casuísticas e as descrições de novos índices radiológicos vieram dar a essas anomalias o realce que mereciam devido à frequência com que muitos erros diagnósticos decorriam de seu desconhecimento.

Todavia, apesar dos conhecimentos de que já se dispõe quanto a essas malformações, muita confusão ainda persiste. A denominação platibasia continua a ser usada por inúmeros autores como sinônimo de impressão basilar, conquanto muitos já tenham chamado a atenção para esse erro. Convém, pois, salientarmos de início os verdadeiros conceitos dessas deformidades. *Platibasia* — anomalia da base do crânio de caráter antropológico, ou adquirida em consequência de grandes hipertensões intracranianas — nada mais é que o aplanamento da base do crânio, traduzido pelo aumento do ângulo basal (formado pelas linhas násion-sela turca e sela turca-margem anterior do forame magno) acima do valor médio de $136,7 \pm 5,2^\circ$ (Poppel e col.³³); a platibasia não determina sintomas por si própria. *Impressão basilar* — anomalia congênita ou, raramente, secundária a osteopatias cranianas, especialmente a osteíte deformante de Paget — consiste no encravamento da porção atlanto-axóidea da raque no interior da fossa posterior, merecendo, nos casos mais avançados, a denominação de invaginação basilar; pode estar associada à platibasia, mas, às vezes, pelo contrário, se acompanha de acutibasia (cifose basal); é responsável por uma rica e proteiforme sintomatologia, decorrente da compressão exercida pelas estruturas ósseas dismórficas sobre o neuraxe, ou secundariamente das alterações meningo-vasculares dela dependentes, ou ainda das disrafias nervosas concomitantes (siringomielia, malformação de Arnold-Chiari).

Trabalho da Clínica Neurológica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (Prof. Adherbal Tolosa), apresentado no Departamento de Neuropsiquiatria da Associação Paulista de Medicina em 5 outubro 1955.

* Assistente; ** Neurorradiologista; *** Neurocirurgião-Chefe; **** Plantonista de Neurocirurgia.

Outro aspecto que merece ser destacado em relação às malformações occípito-cervicais é a questão do tratamento. Já existe numerosa casuística relativa à terapêutica dessas dismorfias, podendo formar-se uma idéia mais precisa sobre os resultados. O tratamento é essencialmente cirúrgico e visa a descomprimir as estruturas nervosas; entretanto, agindo em local disgenético, que apresenta inúmeras anomalias de ligamentos, articulações e relações ósseas, os resultados terapêuticos nem sempre são satisfatórios, quando não são, mesmo, desastrosos. Além disso, freqüentemente restam as neurodisrafias associadas, que, evidentemente, nenhum benefício colhem da cirurgia. Não basta, pois, saber reconhecer a malformação occípito-cervical (o que muitas vezes deixa de ocorrer por não se ter a atenção voltada para o problema). É necessário avaliar com rigor qual a sintomatologia diretamente imputável à anomalia óssea e investigar a presença eventual de malformação de Arnold-Chiari associada, descartando os sinais neurodisráficos, daqueles passíveis de melhora com a intervenção. É necessário, ainda, saber se a operação deve ser precoce ou realizada apenas nos casos mais avançados e em evolução. Por fim, cumpre conhecer as possibilidades da terapêutica ortopédica e suas indicações.

Esses múltiplos aspectos de tão importante questão levaram-nos a apresentar neste trabalho 20 casos de malformações occípito-cervicais que, somados aos já anteriormente relatados por nós¹¹, perfazem o total de 25. Fica, assim, demonstrado que não se trata de uma raridade nosológica, de interesse apenas especulativo, mas de questão de alto interesse prático, porquanto, no decurso de pouco mais de três anos, conseguimos reunir o material ora apresentado.

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

Todos os que tomaram conhecimento do problema das malformações occípito-cervicais sabem que elas podem simular numerosas neuropatias de tipo crônico, particularmente a esclerose lateral amiotrófica, a esclerose múltipla e a siringomielia.

Atuando sobre a transição bulbo-cervical, tais dismorfias provocam, com freqüência, síndromes amiotróficas da cintura escapular e membros superiores, que, associadas a sinais piramidais conseqüentes ao comprometimento das vias corticospinais, configuram o quadro clássico da esclerose lateral amiotrófica; na realidade, atualmente, esse diagnóstico só deve ser firmado após se afastar a possibilidade de se tratar de discopatia cervical ou de impressão basilar.

O diagnóstico de esclerose em placas não é comum entre nós, dada a raridade com que se apresentam os casos comprovados da moléstia; entretanto, diante da multiplicidade de sintomas que podem acompanhar as malformações occípito-cervicais, é necessário que se tenha presente a possibilidade de confusão entre as duas moléstias.

A siringomielia representa problema mais simples, porquanto essa gliose existe realmente em grande número de casos de impressão basilar, como sa-

lientou Lichtenstein²³ e outros confirmaram; é evidente que o fato de se diagnosticar esta deformidade esquelética num paciente com uma síndrome siringomiélica não representará uma esperança de cura, mas permitirá, muitas vezes, que se encontre explicação para sintomas agregados ao quadro e que — estes sim — poderão beneficiar-se de uma terapêutica visando à invaginação da base; convém ainda referir que, em muitos casos de malformação occípito-cervical, bloqueadas as vias de deflúvio ventricular por uma aracnoidite secundária, constitui-se uma hidromiélia, que colherá benefícios da descompressão cirúrgica e da resolução das aderências meníngeas.

As anomalias da transição crânio-vertebral podem ainda simular neuropatias diversas das acima mencionadas. Assim, a subluxação da apófise odontóide do eixo, comprimindo a porção ventral do bulbo, pode acarretar uma tetraplegia crural espasmódica que, às vezes, simula a síndrome de Little (caso 8 de Garcin e Oeconomos¹⁹). A aracnoidite secundária, os espessamentos duros, a compressão das amígdalas cerebelares herniadas, sobre a porção inferior do ventrículo rombencefálico, podem condicionar hidrocefalia e síndrome de hipertensão intracraniana, levando a pensar erroneamente em tumor da fossa posterior. Os mesmos mecanismos, comprimindo as vias cerebelares e os funículos dorsais, podem determinar o aparecimento de síndromes atáxicas que, quando se lhes associam sinais piramidais, levarão a pensar em degenerações espinocerebelares do tipo Pierre Marie ou Friedreich. As reações inflamatórias das meninges, associadas às repercussões sobre o sistema vascular do tronco do encéfalo e ao estiramento dos nervos cranianos, condicionarão síndromes protuberanciais ou mesmo mesencefálicas, cujo nexa causal com uma dismorfia óssea occípito-cervical nunca será suspeitado, a menos que se examinem cuidadosamente as radiografias desta região.

Entre os dados subjetivos das malformações occípito-cervicais, Philips³¹ salientou a freqüência da cefaléia, localizada geralmente na região occipital ou nugal (presente em um terço de seus 21 pacientes), tendo encontrado rigidez da nuca em 2 pacientes. Como referem Garcin e Oeconomos¹⁹, o exame geral dos portadores de malformações da transição crânio-vertebral poderá revelar a existência de anomalias morfológicas ou distúrbios da motilidade do pescoço; não insistiremos sobre este ponto, já bem conhecido, mas devemos advertir que nem sempre são encontrados esses sinais externos.

No inquérito sobre os antecedentes pode ser apurada incidência familiar, como verificamos em dois de nossos casos. O estudo genético das anomalias occípito-cervicais só foi iniciado muito recentemente. Bull e col.¹⁰ comprovaram, através de exaustivas pesquisas radiológicas, que essas dismorfias são provavelmente determinadas por um fator mendeliano dominante.

O exame neurológico poderá revelar, além dos quadros fundamentais já assinalados, síndromes clínicas associadas, como distúrbios mentais, crises convulsivas, manifestações hipotalâmicas, desordens esfintéricas e neurovegetativas¹⁹.

Os aspectos oftalmológicos da impressão basilar, assinalados primeiramente por Walsh⁴², foram recentemente descritos por Cogan e Barrows¹³,

que assinalaram a freqüência do nistagmo (horizontal e vertical) em tais eventualidades, tendo Malis e col.²⁵ verificado, numa revisão de casos de malformação de Arnold-Chiari, que a incidência de nistagmo só era sobrepujada pela das alterações dos reflexos. A diplopia também é comum e devida geralmente à paralisia do abducente, em conseqüência, na maioria das vezes, da hipertensão intracraniana. São mais raros o papiledema, a anisocoria, a ptose palpebral e a anestesia da córnea. Vale referir aqui que, em um dos 9 casos de Cogan e Barrows, a sintomatologia se restringia praticamente a distúrbios oculares.

Finalizando estas considerações clínicas, cremos merecer referência o caso de Boudin e col.⁸, no qual havia impressão basilar, anomalias de vértebras cervicais, meningocele cervical e um quadro de siringomielia cervical com amiotrofias. Destaca-se neste caso a associação de neurofibromatose, que chama a atenção por se tratar de uma neurectodermose congênita; segundo assinalou van Bogaert ⁶, estas displasias têm origem particularmente em territórios de alta intricação embrionária, como nas flexuras cefálica e caudal, onde a diferenciação dos folhetos germinativos e do tubo neural atinge sua maior complexidade. Não é descabido correlacionar este fato com o conceito de Bartstra ⁴ sobre as malformações occípito-cervicais: "grupo de anomalias congênicas ligadas a distúrbios do fechamento do tubo neural, preferentemente sediadas na região de transição occípito-cervical".

Com exclusão do exame radiológico, os exames complementares não fornecem, em geral, elementos de valor para o diagnóstico da impressão basilar. Contudo, o estudo do líquido cefalorraqueano é indicado, pois pode revelar alterações (hiperproteinorraquia, bloqueio parcial ou completo, positividade da prova de Tobey e Ayer) nos casos de obstrução do canal subaracnóideo, geralmente devida à malformação de Arnold-Chiari.

DIAGNÓSTICO RADIOLÓGICO

Não havendo um quadro clínico característico da impressão basilar, é do mais alto interesse que se salientem os dados radiológicos, que são os únicos a possibilitar o diagnóstico exato. Contudo, admite-se não haver correlação de intensidade entre a dismorfia óssea e a sintomatologia clínica. A propósito, Garcin e Oeconomos ¹⁹ judiciosamente advertem: "O risco de pecar por excesso após haver pecado por omissão merece ser sublinhado com cuidado". Moreton ²⁸ estudou 139 casos de malformações occípito-cervicais diagnosticadas radiologicamente; em 98 existia apenas impressão basilar, tendo 20 apresentado sintomatologia que conduziu a esse diagnóstico, enquanto 5 tinham sido rotulados como casos de esclerose múltipla; nos 41 casos sem invaginação do basioccipital havia outras dismorfias esqueléticas dessa região e, em 16 deles, existiam sintomas de lesão nervosa local. Esse trabalho demonstra, portanto, que a associação de outras anomalias ósseas aumenta a possibilidade do aparecimento de sinais clínicos. A riqueza destes depende também, e principalmente, da presença concomitante de malformações das

estruturas nervosas, de alterações meníngeas (aracnoidites, espessamentos duros, cistos) ou vasculares e do estiramento dos nervos cranianos e raízes cervicais.

Já em 1911, Schüller⁴⁰ referira um conjunto de sinais radiológicos capazes de levar ao diagnóstico de impressão basilar. Assim, no perfil, salientou os seguintes elementos: a) constrição aparente do nasofaringe no sentido ântero-posterior, devido à elevação da coluna cervical; b) convexidade cranial do occipício; c) elevação da sombra circular dos rochedos. Nas chapas frontais nota-se: a) aumento da distância entre a crista petrosa e a parte mais baixa da escama do occipital; b) projeção do atlas e eixo na parte superior do seio maxilar; c) linha cranioconvexa da base do crânio, projetando-se no seio esfenoidal e se prolongando lateral e inferiormente em direção às pirâmides.

Em 1939, Chamberlain¹² publicou seu trabalho fundamental, no qual descreveu a linha que recebeu seu nome; dirigida do bordo posterior do palato duro à margem posterior do forame magno, ela é transpassada pela apófise odontóide e partes do atlas nos casos de impressão basilar. Baseando-se na divisão dessa apófise em quatro partes iguais, Moreton²⁸ classificou as impressões basilares em correspondentes graus de intensidade.

Como nem sempre é possível evidenciar, nas chapas de perfil, o bordo posterior do forame magno, McGregor²⁶ descreveu sua linha basal que, também oriunda do bordo posterior do palato duro, se dirige ao ponto mais baixo do occipital. Essa linha, embora se situe ligeiramente abaixo da de Chamberlain (cerca de 2,5 mm segundo Bull e col.¹⁰), tem sobre esta a vantagem de caracterizar melhor aqueles casos de invaginação basilar em que a margem dorsal do buraco occipital fica retorcida para cima, de modo que a linha de Chamberlain poderia deixar de evidenciar a anomalia.

Em 1946, Bull⁹ salientou o movimento de bascula sofrido pelo atlas, com elevação de seu arco anterior acima da linha de Chamberlain e modificação do ângulo formado pelo plano do atlas com o do palato duro; normalmente, estes planos são paralelos, ao passo que, na impressão basilar, girando o atlas, estabelece-se um ângulo nítido. Recentemente, Bull e col.¹⁰, baseados num total de 179 casos examinados radiologicamente, estabeleceram os seguintes valores para esse ângulo: em indivíduos normais, ele mede $+0,35 \pm 3,73^\circ$ e, em anormais, cresce para $+16,16 \pm 6,40^\circ$. Como corolário desse fenômeno de bascula, Philips³¹ verificou que o contorno superior do arco anterior do atlas estava ao nível ou acima da ponta da odontóide na maioria dos casos.

Em 1952, Fischgold e Metzger¹⁷ descreveram novo índice para o reconhecimento da impressão basilar, utilizando agora chapas frontais. Uma linha que une as duas pontas das mastóides (linha bimastóideia) passa, normalmente, 1 ou 2 mm abaixo ou acima da ponta da apófise odontóide; na impressão basilar essa extremidade pode situar-se até 30 mm acima da linha (em nosso caso 12 essa distância era de 41 mm). Se a visibilização do dente do eixo não for perfeita pode tomar-se como referência as linhas articulares

occípito-atlóideas, que se situam no mesmo plano da extremidade daquele. Outra linha descrita por Fischgold e Metzger é a digástrica (unindo as duas incisuras digástricas), que normalmente passa acima da base do crânio e massas condilianas; na impressão basilar ela é transpassada por essas formações da base e mesmo por partes do atlas.

Garcin e Oeconomos¹⁹ assinalaram a inclinação do dente em relação ao corpo do eixo, a eventual visibilização da interlinha da segmentação original da base da odontóide, a subluxação do dente axóideo sobre o atlas, determinando o aparecimento de um espaço livre entre o arco anterior de C_1 e a apófise odontóide (em chapas na posição de Hirtz esta última se projeta no centro do forame magno). Chapas na incidência fronto-suboccipital de Worms-Bretton evidenciam: elevação do basioccipital, irregularidade dos contornos posteriores do buraco occipital e eventual espinha bífida do atlas. Havendo dificuldades técnicas na sua realização, esta posição pode ser substituída pela incidência fronto-vértex de Chamberlain¹². Garcin e Oeconomos assinalam que o estudo do atlas e de sua posição em relação ao occipital e eixo ocupam o primeiro lugar no exame radiológico dos casos de malformações occípito-cervicais.

McRae e Barnum²⁷ estudaram particularmente a occipitalização do atlas, salientando que, nesses casos, nem sempre se observa falta de movimentação do crânio em relação ao atlas. O elemento radiológico mais freqüente foi o tamanho anormal, a posição anômala ou a mobilidade anormal da apófise odontóide. Em seus casos havia aparente continuidade entre o arco anterior do atlas e o lábio anterior do forame magno, não só da cortical, como às vezes também da medular óssea. Desaparecia o espaço atlanto-occipital anterior. Nunca foi identificada, nesses casos, uma faceta articular bem constituída na superfície posterior do atlas. Outros elementos radiológicos observados por McRae e Barnum nos casos de atlasmiação foram: anomalias e assimetrias das articulações atlanto-occipitais, alterações dos processos transversos do atlas; usualmente, o arco posterior de C_1 era constituído por um bordelete ósseo visível na margem posterior do forame magno.

McRae e Barnum²⁷ adotaram, como referência para diagnosticar impressão basilar, uma linha reta ligando as margens anterior e posterior do forame magno. Nas chapas de perfil a escama occipital aparece como uma placa delgada e dura, convexa para baixo e situada abaixo da linha; os côndilos occipitais podem ser vistos, às vezes, 10 mm abaixo dessa linha; nos casos de impressão basilar a escama torna-se convexa para cima ou se projeta acima da linha; o clivus, em vez de côncavo, apresenta-se convexo e nota-se assimetria da margem posterior do forame magno (freqüentemente associada à malformação de Arnold-Chiari). O dente do eixo foi encontrado acima da linha do forame magno nos casos que apresentavam sintomas neurológicos; nestas eventualidades, a distância entre a apófise odontóide e o ponto ósseo mais próximo, situado dorsalmente a ela, era de 19 mm no máximo.

Poppen e col.³⁴ ressaltaram que, na impressão basilar, as margens das pirâmides tornam-se horizontais ou mesmo inclinadas para dentro e para cima.

Comentários — Dos critérios recomendados por diferentes autores para o reconhecimento da impressão basilar, nenhum permite estabelecer um limite nítido entre o normal e o patológico; há sempre, em virtude de variações individuais e constitucionais, como que uma faixa de transição, constituída pelos casos limiares. Não havendo relação direta entre o grau de dismorfia esquelética e a gravidade do quadro neurológico, o reconhecimento dos graus mínimos de impressão basilar assume, muitas vezes, importância decisiva para a interpretação das manifestações clínicas.

Os elementos referidos por Schüller⁴⁰ são encontráveis nos casos muito acentuados de impressão basilar. Os reparos recomendados por êsse autor são muito variáveis e grosseiros, razão pela qual o diagnóstico de impressão basilar só merecerá fé nos casos de dismorfias extremas.

Quanto ao critério preconizado por Bull⁹, tendo-se em conta que os movimentos da cabeça no plano sagital são feitos à custa da articulação occípito-atlóidea, o ângulo formado entre os planos do atlas e do pálato duro varia com a posição da cabeça, o que, a nosso ver, restringe o valor prático do critério proposto.

Para avaliar as relações occípito-cervicais temos empregado os métodos que tomam como referência uma linha bem definida, traçada segundo pontos de reparo pouco variáveis e facilmente identificáveis. Para maior segurança no diagnóstico, especialmente nos casos pouco acentuados, preferimos avaliar as relações entre as primeiras vértebras cervicais e o crânio em duas projeções diferentes. Na incidência lateral, valemo-nos das linhas de Chamberlain¹² e de McGregor²⁶, utilizando esta última quando não é possível identificar com precisão o limite dorsal do forame magno; para evitar, tanto quanto possível, o êrro por excesso, tomamos como referência a linha de Chamberlain nos casos de impressão basilar nítida e a linha de McGregor nos casos muito leves ou negativos. Em incidência sagital adotamos a linha de Fischgold e Metzger¹⁷ (bimastóidea) para a caracterização da impressão basilar. Devemos salientar que, dentre as linhas de referência de que nos utilizamos para o estudo das relações occípito-cervicais, a de Fischgold e Metzger preenche melhor, segundo cremos, os requisitos de pontos de reparo invariáveis e facilmente identificáveis; além disso, ela possibilita não só o estudo da posição do atlas e da apófise odontóide em relação ao crânio, como traduz, com clareza maior, o aspecto fundamental da impressão basilar, qual seja a invaginação do basioccipital. Entretanto, a visibilização da odontóide em radiografia frontal simples é muito mais difícil do ponto de vista técnico que mediante a incidência sagital, sendo necessário, muitas vezes, realizar tomografias. Apenas em 9 casos pudemos determinar exatamente a distância que mediava entre a linha bimastóidea e a ponta da odontóide (em alguns casos em que esta não era perfeitamente visível, tomamos como referência o nível da articulação occípito-atlantóidea). Nos demais casos, ou as estruturas atlanto-axóideas não eram nítidas, ou não foram feitas radiografias em posição conveniente, por não ter sido presumida a existência de malformação occípito-cervical. Por outro lado, se os reparos para o traçado da linha bimastóidea são bem seguros e perfeitamente identificáveis, o maior

ou menor desenvolvimento das apófises mastóides nos diferentes crânios restringe, até certo ponto, o valor dessa linha de referência, sendo necessários estudos estatísticos acurados para se estabelecer o valor médio normal e seus limites fiduciais.

Algumas vêzes, mas apenas com o fito de facilitar a descrição das dimorfias observadas em dado caso, temos empregado linhas e ângulos auxiliares, como os de Boogaard⁷.

Radiografias contrastadas — O grau de impressão basilar não permite diagnosticar a coexistência de malformação de Arnold-Chiari. Porém, a perimielografia lipiodolada, com injeção do contraste por via lombar e colocação do paciente em posição de Trendelenburg (*mielografia retrógrada*) fornece boas informações sobre o bloqueio do canal raqueano, o que pode ocorrer em caso de hérnia tonsilar, de subluxação da apófise odontóide ou em outras eventualidades. McRae e Barnum²⁷ empregaram a perimielografia com lipiodol em 3 casos, mas, julgando pouco satisfatórios os resultados, passaram a utilizar o contraste gasoso (oxigênio) nos 11 casos restantes, conseguindo então informes sobre o tamanho, forma e posição da medula, a presença eventual de hérnia tonsilar e, ocasionalmente, de espessamentos duros.

A *iodoventriculografia*, primeiramente utilizada nesses casos por Insausti e Matera²², foi empregada por nós no estudo dos 5 primeiros casos de malformações occípito-cervicais estudados em trabalho anterior¹¹. Não encontramos na literatura qualquer outra referência ao emprêgo desse processo semiológico para o diagnóstico das malformações nervosas que sóem acompanhar a impressão basilar. No entanto, a iodoventriculografia permite visibilizar com precisão a existência de heterotopia do quarto ventrículo, que caracteriza a malformação de Arnold, fornecendo, assim, valioso elemento para a apreciação dos resultados cirúrgicos.

TRATAMENTO

O tratamento da impressão basilar é essencialmente neurocirúrgico e, acessoriamente, ortopédico.

Tratamento neurocirúrgico — A primeira operação de um caso de impressão basilar foi praticada por Olivecrona em 1934 (Ebenius¹⁶). O problema parece ter sido abandonado até que Chamberlain¹², em 1939, apresentou seus casos e possibilitou o diagnóstico radiológico imediato por meio da linha que descreveu. Daí por diante aumentaram progressivamente os relatos de casos de impressão basilar ou outras malformações congêneres, submetidos à terapêutica cirúrgica.

Garcin e Oeconomos¹⁹ reuniram, em 1953, 111 casos de malformações occípito-cervicais relatados na literatura, dos quais 64 haviam sido operados. Revendo a bibliografia ulterior, conseguimos computar mais os seguintes casos: 4 de Ackermann e Wolff¹, um de Bagley Jr. e Smith², 9 de Cogan e Barrow¹³, um de Daum e col.¹⁴, 8 de Dunbar¹⁵, 3 de Gvozdanovic e Dogan¹¹

(excluindo-se um caso sem sintomas neurológicos), 25 de McRae e Barnum²⁷ (casos de occipitalização do atlas, sendo 15 com impressão basilar associada), um de Morsberg²⁹ (excluindo-se outro caso que apresentava apenas síndrome de Klippel-Feil), 12 de Philips³¹ (contando-se apenas aqueles casos em que o quadro clínico podia ser atribuído exclusivamente à malformação occípito-cervical), um de Piaggio Blanco e col.³², 10 de Poppen e col.³⁴, 3 de Rodríguez³⁷, 2 de Sarasin³⁸, além de nossos 20 casos agora relatados, acrescidos dos 5 referidos em trabalho anterior¹¹. Estes 106 casos, somados aos recolhidos por Garcin e Oeconomos¹⁹, perfazem o total de 217 casos de malformações occípito-cervicais registrados na literatura. Em nossa revisão encontramos 54 casos operados (10 de Poppen e col., 2 de Gvozdanovic e Dogan, 8 de Dunbar, um de Morsberg, 5 de Cogan e Barrows, 7 de Philips, 2 de Ackermann e Wolff, 12 de McRae e Barnum, um de Bagley Jr. e Smith, um de Daum e col. e 5 nossos), o que eleva o total referido por Garcin e Oeconomos a 117 casos submetidos a tratamento cirúrgico.

A *finalidade* da cirurgia, em tais casos, consiste em: 1) descomprimir as estruturas nervosas; 2) agir sobre a hidrocefalia ou a hipertensão intracraniana porventura existentes¹⁹. Os dados de que se deve dispor para a indicação cirúrgica¹⁹ são: 1) o grau das desordens ósseas; 2) a concomitância de malformação de Arnold-Chiari; 3) a existência de hidrocefalia ou síndrome de hipertensão intracraniana; 4) a presença de espinha bífida cervical alta com ou sem mielomeningocele.

Como vimos, Moreton²⁸ assinalou a *inexistência de correlação entre o grau da impressão basilar e a necessidade da intervenção*, tendo sido este ponto de vista adotado por vários autores. Não obstante, Poppen e col.³⁴ tiveram piores resultados nos casos em que a impressão basilar era mais acentuada (ponta da apófise odontóide a mais de 5 mm da linha de Chamberlain).

Os autores divergem quanto à *influência da coexistência de malformação de Arnold-Chiari* em relação aos resultados cirúrgicos. List²⁴ e Furtado e col.¹⁸ consideram-na fator favorável; a mesma opinião esposam Garcin e Oeconomos¹⁹, pois verificaram essa associação em 4 dos 6 casos de cura e em 26 dos 35 melhorados, registrados na literatura. No caso de Morsberg²⁹, que sucumbiu no pós-operatório imediato, não havia deformidade de Arnold-Chiari. Poppen e col.³⁴, porém, julgam que tal concomitância não exerce qualquer influência nos resultados operatórios, pois ela estava presente em 3 de seus 5 casos de melhora e em 2 dos 3 piorados. Dos 5 casos operados por Cogan e Barrows¹³, só um não era portador de malformação de Arnold-Chiari; nos outros 4 casos, em um os resultados cirúrgicos não são referidos, noutra houve óbito tardio, o terceiro permaneceu inalterado e o quarto piorou. Portanto, é de crer que a coexistência dessa heterotopia não influa nos resultados cirúrgicos.

Também não há unanimidade entre os autores quanto à *conduta cirúrgica ante a hérnia tonsilar*. Bagley Jr. e Smith², que observaram um caso em que o hemisfério cerebelar direito descia até o nível de C₁, praticaram a ressecção da porção herniada, com bom resultado. No caso de Daum e col.¹⁴

foi feita liberação e ressecção do tecido cerebelar herniado, tendo sido favorável a seqüência operatória. Nos casos de Cogan e Barrows¹³ não há referência explícita sobre a atitude cirúrgica adotada. Poppen e col.³⁴, porém, declaram peremptoriamente que a ressecção das amígdalas cerebelares ectópicas não melhora os resultados cirúrgicos. Para Garcin e Oeconomos¹⁹, a liberação do tecido cerebelar herniado apresenta o perigo de lesão inadvertida do bulbo; por outro lado, a ressecção, cujo objetivo é desfazer o bloqueio da cisterna magna, é freqüentemente seguida pela formação de aderências cicatriciais que podem agravar a situação preexistente. Quanto às *cavidades intrabulbares* (divertículos ventriculares, hidrobulbias, siringobulbias), estes autores frisam o fato de não terem sido encaradas do ponto de vista cirúrgico, conquanto constituam aspecto saliente do quadro clínico-patológico de muitos casos das malformações em estudo. É aconselhável, nessas eventualidades, a punção e, eventualmente, a abertura da cavidade.

Quanto à *conduta em relação às leptomeninges*, a maioria dos autores salienta a necessidade de deixar a aracnóide intacta, para evitar a formação de cistos líquóricos, a não ser nos casos de nítidas aderências ao nível da cisterna magna, as quais, porém, recidivam ocasionalmente após o debridamento cirúrgico.

A *época da intervenção* também merece ser discutida. Como assinalam Garcin e Oeconomos¹⁹, as lesões destrutivas dos centros nervosos têm caráter evolutivo, qualquer que seja o mecanismo patogênico (malformação congênita ou processo degenerativo secundário à compressão ou, ainda, lesão isquêmica). É lógico, pois, que se vigie os casos mudos ou oligossintomáticos e não se aguarde o aparecimento de sinais alarmantes para indicar a intervenção. O'Connel e Turner³⁰, Poppen e col.³⁴ e Philips³¹, entre outros, também advogam a operação mais precoce, dada a possibilidade de surgirem sérias complicações, mesmo em casos aparentemente benignos do ponto de vista neurológico.

A *descompressão*, como salientam O'Connel e Turner³⁰, deve ser adequada, o que significa fazer-se a laminectomia de, pelo menos, C₁ e C₂ e secção de eventuais bridas fibrosas. A dura, segundo o quase consenso dos autores, deve ser aberta, o que, além de prover maior descompressão, possibilita a acesso a qualquer cicatriz da leptomeninge ou à eventual hérnia tonsilar. A paquimeninge deverá ser deixada aberta^{15, 31, 34}. A craniotomia occipital é de regra nesses casos, devido à possibilidade de compressão da fossa posterior. Philips³¹ preconiza a descompressão clássica, utilizando uma incisão bimaatóidea, não lhe parecendo tão segura se fôr realizada com acesso pela linha mediana e afastamento muscular.

No sentido de agir diretamente sobre o principal fator de compressão nervosa, nos casos de subluxação da apófise odontóide e nos acidentes pós-operatórios das intervenções usuais, alguns autores sugeriram a *ressecção do dente do áxis*, que seria abordado por via lateral ou póstero-lateral, sendo a incisão praticada atrás da ponta da mastóide (Dereymaecker, cit. por Barraquer Bordas³) ou por via anterior, através da bôca, como preconizou Scoville (cit. por Gross²⁰), que demonstrou a factibilidade da operação no cadáver, não ousando, toda-

via, praticá-la no homem. Entretanto, somos da opinião de Ricard e col.³⁵, que consideram tais procedimentos perigosos, porquanto expõem o paciente a acidentes graves, produzidos pela luxação brusca do atlas sobre o eixo, determinando esmagamento do bulbo.

Durante a intervenção é necessário vigiar a respiração, a circulação e o estado da consciência, reduzindo ao mínimo a movimentação da cabeça e não imprimindo posições que possam determinar um deslocamento da apófise odontóide e conseqüente compressão bulbar. *Enxertos ósseos* para fixação permanente podem ser utilizados; List²⁴ e Philips³¹ praticaram, com bons resultados, enxertos ósseos autógenos, presos ao occipício e à coluna cervical inferior.

No *pós-operatório imediato* é bastante freqüente a instalação de bronco-pneumonia, devido à possível disfunção bulbar, determinante de distúrbios motores, sensitivos, neurovegetativos e dos reflexos faringo-laríngeos; alguns pacientes apresentam limitação dos movimentos respiratórios devido a acentuada cifose e fixação do tórax ou fraqueza dos músculos intercostais e diafragma³¹. O paciente deverá levar vida calma, evitando atividades que demandem esforços mais violentos; é aconselhável o uso, durante alguns meses, de aparelho de contenção ortopédica ou de suporte da cabeça e do pescoço, para obviar os perigos de um deslocamento pós-operatório do eixo.

Resultados da cirurgia — É evidente que nenhum efeito será obtido em relação aos distúrbios conseqüentes às disgenesias nervosas, mas algum benefício pode ser conseguido no tocante aos distúrbios vasculares, aos fenômenos compressivos e às reações meníngeas associadas. Estas considerações explicam a precariedade dos resultados do tratamento cirúrgico em cerca de um terço dos casos. Realmente, reunindo os resultados cirúrgicos dos 117 casos operados revistos na literatura, verificamos os seguintes resultados: bons em 64 casos, 8 inalterados, 6 piorados, 22 óbitos e 18 não referidos. Continua, pois, elevada a mortalidade operatória, o que deve ser atribuído a que, além de intervir em região dismórfica, o cirurgião é obrigado a retirar o arco posterior do atlas e quase sempre também do eixo, libertando assim esta vértebra, com seu dente, de alguns de seus pontos de fixação, o que acarreta o perigo de compressão brusca e fatal dos centros vitais do bulbo pela odontóide. Este risco só poderá ser remediado pelas medidas ortopédicas associadas às manobras neurocirúrgicas.

Tratamento ortopédico — Pouca atenção tem sido dada ao tratamento ortopédico da impressão basilar. Trata-se, entretanto, de aspecto importante a ser considerado, especialmente em relação àqueles pacientes que fôrem portadores de más condições gerais ou que apresentem sinais de grave sofrimento bulbar (como nas subluxações do dente do eixo, quando a cirurgia, retirando o arco posterior das duas primeiras vértebras, contribuiria para agravar o desequilíbrio já existente no complexo ósseo atlanto-axóideo) ou ainda nos pacientes que se recusem a arrostar o risco inerente a tão delicada intervenção.

A tração do crânio ocorreria como medida capaz de atuar em sentido oposto ao mecanismo fundamental da impressão basilar. Contudo, os resultados práticos têm sido pouco animadores, dado que a tração não conseguirá desfazer um distúrbio ósseo já sólidamente constituído. Philips³¹ acompanhou radiologicamente os efeitos da tração em um de seus casos, não tendo verificado modificação das interrelações das estruturas ósseas comprometidas; êste autor acredita que a tração pode mesmo ser mais nociva que a compressão, em vista de agravar as condições de instabilidade das peças ósseas, incrementando o grau da fricção e dos movimentos ao nível do forame magno.

O emprêgo de coleiras de gesso, especialmente do tipo Minerva, adotado em 2 de nossos casos e em 3 dos de Philips³¹, constitui, não só uma medida indicada no pós-operatório, como um recurso terapêutico por si mesma, pois, imobilizando a região crânio-cervical, evita ou reduz os estímulos nocivos que podem constituir o principal fator do comprometimento dos centros nervosos. Em 2 casos de Philips³¹ a melhora foi nítida e duradoura; no terceiro caso, os resultados foram ligeiramente favoráveis; em nossos casos êsse aparelho demonstrou-se altamente benéfico.

MATERIAL

No presente trabalho são estudados 20 casos de malformações occípito-cervicais*, compreendendo 12 casos de indiscutível impressão basilar, 7 casos em que a invaginação do basioccipital era discreta (no limite superior da normalidade), e um caso de provável "manifestação da vértebra occipital"; em 9 casos coexistia occipitalização do atlas e, em 4, a síndrome de Klippel-Feil.

Nossa casuística é a seguinte: caso 1, A. A., reg. HC 150.731, examinada em 10-9-1949, apresentando uma síndrome bulboprotuberancial, com hemiparesia esquerda, hemianestesia alterna e lesão do trigêmeo, do intermédio, do auditivo, do glossofaringeo e do vagospinal (impressão basilar); caso 2, M. J. S., reg. HC 223.605, 25-5-1951, apresentando síndromes cerebelar e funicular dorsal (impressão basilar); caso 3, J. R., reg. HC 113.896, 25-10-1951, com sinais cerebelares, piramidais, hipoestesia táctil e profunda nos membros inferiores e lesão do auditivo e do vagospinal (impressão basilar); caso 4, E. S., reg. HC 270.301, 30-1-1952, com síndrome de hipertensão intracraniana (impressão basilar, occipitalização do atlas e raquisque cervical); caso 5, F. J. A., reg. HC 256.429, 12-2-1952, com sinais piramidais nos membros inferiores e nítidas sincinesias de imitação nos quatro membros (impressão basilar e síndrome de Klippel-Feil); caso 6, D. T., reg. HC 297.174, 5-11-1952, com sinais piramidais unilaterais e lesão do abducente (impressão basilar, raquisque cervical e acentuada escoliose do segmento cervical da coluna); caso 7, A. P. P., reg. HC 299.190, 8-4-1953, com tetraparesia espástica, ataxia sensitivo-cerebelar, retardo do desenvolvimento somático e sexual (discreta impressão basilar e occipitalização do atlas); caso 8, M. J. C., reg. HC 215.883, 8-4-1953, com sinais cerebelares, piramidais e hipoestesia global nos membros inferiores (impressão basilar e occipitalização do atlas); caso 9, O. R., reg. HC 334.286, 8-8-1953, com síndrome amiotrófica no território do

* Não foram incluídos nesta casuística dois pacientes portadores de impressão basilar (J. B. S., reg. HC 468386 e B. J. D., reg. HC 413611) por apresentarem moléstias associadas e independentes (neurocisticercose e glioblastoma cerebral, respectivamente) que eram, seguramente, as reais causadoras da sintomatologia neurológica.

cubital e do mediano à esquerda e hiperreflexia osteotendínea nos membros inferiores (impressão basilar e occipitalização do atlas); *caso 10*, A. K., reg. HC 335.878, 2-9-1953, com tetraparesia espástica sensitivo-motora (impressão basilar); *caso 11*, M. P. A., reg. HC 336.385, 15-9-1953, com síndrome cerebelar e lesão unilateral dos nervos trigêmeo, abducente, intermédio, facial, auditivo, glossofaríngeo, vagospinal e hipoglosso (síndrome de Klippel-Feil e raquisquise cervical; impressão basilar no limite superior da normalidade); *caso 12**, J. L., reg. HC 370.793, 15-2-1954, com hiperreflexia osteotendínea generalizada e comprometimento dos nervos trigêmeo, glossofaríngeo e vagospinal (impressão basilar e occipitalização do atlas); *caso 13*, A. A. T., reg. HC 371.932, 20-2-1954, apenas com torcicolo e brevicollis (impressão basilar apenas segundo o critério de Fischgold e Metzger, sendo inexistente em relação à linha de Chamberlain); *caso 14*, M. P. L., reg. HC 353.495, 24-3-1954, com hemiparesia direita de predomínio braquial, dissociação sensitiva de tipo siringomiélico nos membros superiores e hipopalestesia unilateral (impressão basilar, occipitalização do atlas e cifoscoliose cervicotorácica); *caso 15*, T. E. S., reg. HC 381.940, 19-7-1954, com síndrome amiotrófica nas mãos e hiperreflexia osteotendínea nos membros inferiores (impressão basilar); *caso 16*, E. C., reg. HC 332.344, 18-10-1954, com síndrome amiotrófica nas mãos (discreta impressão basilar e síndrome de Klippel-Feil); *caso 17*, A. C., reg. HC 389.255, 28-10-1954, com paraparesia braquial espástica e incoordenação discreta nos membros superiores (ligeira impressão basilar, occipitalização do atlas e síndrome de Klippel-Feil); *caso 18*, J. P. S., reg. HC 398.795, 7-3-1955, com monoparesia crural espástica, distasia, disbasia, ataxia apendicular unilateral, síndrome funicular dorsal e lesão do hipoglosso (impressão basilar, occipitalização do atlas e cifoscoliose cervicotorácica); *caso 19*, F. G. P., clínica particular de um de nós (R. A. T.), 20-5-1955, com tetraparesia flácida e distúrbios das sensibilidades superficial e profunda (provável "manifestação da vértebra occipital"); *caso 20*, S. R., reg. HC 414.059, 8-6-1955, com tetraparesia espástica e ataxia cerebelar (ligeira impressão basilar, occipitalização do atlas, raquisquise cervical).

COMENTARIOS

Sintomatologia neurológica — A maioria de nossos casos (70%) pertence ao sexo masculino. Com menos de 10 anos tivemos 3 casos; de 11 a 20, 2 casos; de 21 a 30, 7 casos; de 31 a 40, 7 casos; e um com 44 anos. Portanto, a maior incidência etária ocorreu nas 3ª e 4ª décadas (70%). Houve apenas um preto; todos os demais eram brancos.

Como se observa pelo exame do quadro 1, foi extremamente variada a exteriorização clínica de nossos casos de impressão basilar. Os quadros sintomatológicos revelaram, quer o acometimento das vias longas do neuraxe, quer de vias periféricas sensitivas e/ou motoras (do tronco encefálico ou da medula cervical).

Entre os dados anamnésticos destacamos, em 4 casos, cefaléia acentuada; dores radiculares na região occípito-cervical foram relatadas por 3 pacientes. A duração dos sintomas foi superior a um ano em 9 pacientes e inferior em outros 9; em ambos os grupos encontravam-se 7 pacientes com quadro clínico grave (em 2 casos, praticamente assintomáticos, não havia queixas); não houve, pois, correlação entre a duração dos sintomas e a gravidade clínico-neurológica. Incidência familiar foi comprovada somente nos casos 13 e 6 (pai e filho, respectivamente).

* Caso a ser publicado com pormenores por Vidigal e De Luccia ⁴¹.

Casos	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20
Idade (anos)	38	34	33	30	7	9	13	23	21	40	27	23	40	36	22	21	11	40	44	8
Côr	B	B	B	F	M	B	M	B	B	B	M	B	M	M	M	B	F	M	M	B
Sexo	F	M	M	F	M	M	M	F	M	F	M	M	M	M	M	M	F	M	M	F
Dor radicular	+	0	0	+	0	0	+	+	0	0	0	+	0	+	0	0	0	0	0	0
Cefaléia	+	0	0	0	0	+	+	0	0	0	+	+	+	0	0	0	0	0	0	0
Torcicolo	+	0	0	0	0	+	+	0	0	0	+	+	+	0	0	0	0	0	0	0
Pescoco curto	+	0	0	0	0	+	+	0	0	0	+	+	+	0	0	0	0	0	0	0
Dist. mov. cabeça	0	0	+	0	0	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Duração sintomas (meses)	36	60	144	12	—	—	12	12	60	36	1	36	2	48	18	4	24	8	12	5
Monoparesia	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Hemiparesia	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Paraparesia	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Tetraparesia	0	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Reflex. prof. membr. sup.	0	D	N	N	D	N	E	E	E	E	N	E	N	E	D	N	E	E	0	E
Reflex. prof. membr. inf.	0	D	N	N	E	N	E	E	E	E	N	E	N	E	E	N	E	E	0	E
Babinski	0	0	0	0	+	+	+	0	0	+	0	0	0	+	0	0	0	0	0	+
Hipertonía	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	+
Hipotonía	0	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	+
Distasia	0	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Disbasia	0	+	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Ataxia sensitiva	0	+	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Ataxia cerebelar	0	+	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Disartria	0	+	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Anest. táctil	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Anest. termodolorosa	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Anartrestesia	0	+	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Alaestesia	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Lesão do trigêmeo	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Paralisia do abducente	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Lesão do fac. ou interméd.	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Lesão do auditivo	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Paralisia glosso-velo-lar.	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Paralisia do hipoglosso	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Amiotrofias (mãos)	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Líquido cefalorraqueano	N*	A	A	A*	—	—	A	N*	N*	N	N*	N	N*	N*	N	N	N	N	A	A
Eletrencefalografia	0	N	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	A	0	0	0	0	0	0
Impressão basilar (O-Ch)	11	11	10	19	8	3	5	12	22	13	3	7	-2	14	13	6	4	26	0	0
Impressão basilar (O-FM)	6	10	—	+	—	13	+	+	+	24	24	41	10	16	28	—	+	+	0	0
Occipitalização do atlas	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Manifest. vért. occipital	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Fusão vért. cervicais	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Outras dismorfias ósseas	0	0	0	0	0	0	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Mielografia	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Iodovertriculografia	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Tratamento	RT	0	0	NR	0	0	0	NR	NR	NR	NR	C	0	0	NR	NR	0	NR	0	C

Quadro 1 — Dados clínicos e radiológicos de nosso material. Impressão basilar em mm. Legendas: D, diminuído; E, exaltado; N, normal; A, alterado; * punção suboccipital; RT, radioterapia profunda; NR, não retornou ao Serviço; C, cirurgia; O-Ch e O-FM, distância entre a ponta da odontóide e, respectivamente, as linhas de Chamberlain e de Fischgold e Metzger.

A inspeção revelou curteza apreciável do pescoço em 9 casos e torcicolo permanente ou transitório em 8. Distúrbios da movimentação cérvico-cefálica foram observados em 6 pacientes.

As manifestações neurológicas objetivadas podem ser divididas nos seguintes tipos fundamentais: a) síndromes tronculares, com lesões de nervos cranianos bulbares e/ou protuberanciais, nos casos 1, 3, 11 e 12; b) síndrome pirâmido-cerebelo-sensitiva, às vezes assemelhando-se ao quadro da moléstia de Friedreich, nos casos 7, 8 e 18; c) síndrome pirâmido-amiotrófica, do tipo da esclerose lateral amiotrófica, nos casos 9 e 15; d) fenômenos piramidais dominantes, nos casos 5 e 6; e) síndrome pirâmido-cerebelar, nos casos 17 e 20; f) tetraparesia espástica, no caso 10; g) síndromes cerebelar e funicular dorsal, no caso 2; h) síndrome amiotrófica nos membros superiores, no caso 16; i) síndrome de tipo siringomiélico no caso 14; j) síndrome de hipertensão intracraniana no caso 4; k) torcicolo e brevicollis no caso 13.

Portanto, avultaram na sintomatologia neurológica os sinais piramidais (9 casos), sensitivos (8), cerebelares (7) e os distúrbios dos nervos cranianos (7). No tocante aos nervos encefálicos é interessante notar que: a) o comprometimento chegou a alcançar os nervos emergentes no sulco bulboprotuberancial; b) em 2 casos ocorreu lesão do nervo intermédio (ageusia nos dois terços anteriores da língua) sem associação de paralisia facial; c) havia nistagmo em 4 casos. Edema franco da papila foi verificado apenas no caso 4; no caso 11 havia borramento dos limites. Distúrbios psíquicos evidentes foram assinalados unicamente no caso 9 (debilidade mental) e provavelmente independiam da malformação neuro-esquelética.

Exames complementares paraclínicos — O exame do líquido cefalorraqueano foi realizado em 18 casos, 11 vezes por punção lombar e 7 por via suboccipital. Quando colhido por esta última via, evidentemente não indicada nestas eventualidades clínicas, revelou-se sempre normal (exceto no caso 4, em que havia hipertensão de 40 cm de água); refira-se que, no caso 2, foi tentada a punção alta, mas não pôde ser praticada, por dificuldade técnica. Dos 11 casos em que foi executada punção lombar, em 6 o exame revelou-se normal; em 5, porém, houve hiperproteinorraquia a par de normalidade citométrica (dissociação proteino-citológica), sendo que, em 3, a prova de Stookey-Queckenstedt indicou a existência de bloqueio parcial do canal raqueano.

O *eletrencefalograma* só foi realizado em 3 casos, mostrando-se normal em 2 e revelando disritmia paroxística bilateral síncrona no caso 14.

Aspectos radiológicos — Esta série de 20 casos de malformações occípito-cervicais é representada por 12 casos em que a distância entre a ponta da apófise odontóide e a linha de Chamberlain (O-Ch) excedia 7 mm, cifra que pode ser considerada, segundo os trabalhos estatísticos fundamentais*, como

* Segundo os estudos de Saunders³⁹, McGregor²⁶, Poppel e col.³³ e Bull e col.¹⁰, e considerando-se o dobro do desvio padrão da média (o que significa uma probabilidade de 2,27% de se encontrar um valor excedente positivo²⁾ obtém-se, como limites superiores da normalidade, valores entre 3,14 (Bull e col.¹⁰) e 6,66 mm (Poppel e col.³³).

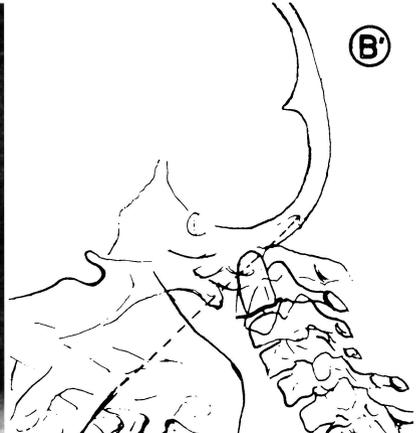
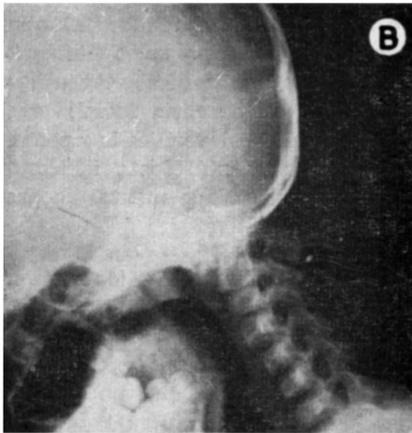
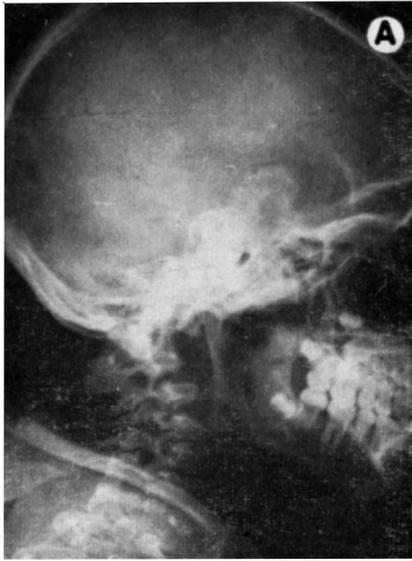


Fig. 1 — O áxis e sua apófise odontóide deslocados para trás. Em AA', fotografia e esquema do caso 7; em BB', caso 17; em CC', caso 20.

seguramente patológica. Dos restantes 8 casos de malformações occípito-cervicais fazem parte: o caso 19, de provável “manifestação da vértebra occipital”; o caso 6, em que O-FM era de 13 mm e existia malformação da coluna cervical; o caso 14, em que O-FM media 10 mm; dos 6 casos em que O-FM não pôde ser determinada, em 3 (casos 7, 17 e 20) ocorria occipitalização do atlas e, em outros 2 (casos 11 e 16), havia fusão de vértebras cervicais.

Portanto, na maioria de nossos casos havia, além da invaginação do basioccipital, outras malformações esqueléticas associadas: em 9 existia fusão occípito-atlóidea mais ou menos acentuada; no caso 6, embora não houvesse separação visível entre o atlas e o occipital, não nos foi permitido, do estrito ponto de vista radiológico, falar em atlassimilação, em virtude da superposição de estruturas, decorrente da atitude viciosa da cabeça; fusão mais ou menos extensa de vértebras cervicais foi encontrada em 4 casos; nos casos 4, 11 e 20 havia também raquisquise cervical, sendo que, no segundo e no caso 6 havia, ainda, acentuada escoliose do segmento cervical da coluna; cifoscoliose cérvico-torácica ocorria nos casos 14 e 18; nos casos 7, 17 e 20 a apófise odontóide estava deslocada de diante para trás em relação ao forame magno (fig. 1); no caso 17 o dente do áxis fazia, com o eixo longitudinal do corpo de C_2 , um ângulo obtuso aberto para trás. Apenas no caso 2 pudemos realizar a tomografia da região occípito-cervical, tendo o método revelado seu grande valor para o estudo desses casos.

Nos 9 casos em que foram medidas as distâncias O-FM e O-Ch, as relações entre ambas foram as seguintes: caso 1, 6/11; caso 2, 10/11; caso 6, 13/3; caso 9, 24/22; caso 10, 24/13; caso 12, 41/7; caso 13, 10/—2; caso 14, 16/14; caso 15, 28/13. A média dessas relações foi de 18/10 e o predomínio de O-FM sobre O-Ch ocorreu em 7 dos 9 casos. Como era de esperar, a correlação entre O-FM e O-Ch não se revelou estatisticamente significativa ($r = +0,29$; $P = 0,30$). Devemos salientar o grau de desproporção entre as duas distâncias nos casos 6, 12 e principalmente no caso 13, nos quais os valores da relação O-FM/O-Ch foram, respectivamente, de 4,3 e 5,9 e maior que 10,0; em outras palavras, nos casos citados não se falaria em impressão basilar, se nos ativéssemos somente à linha de Chamberlain.

A *perimielografia retrógrada* (punção lombar), levada a efeito em 5 pacientes (casos 1, 3, 7, 12 e 20) revelou, em todos, retenção do contraste ao nível de C_2 - C_3 (fig. 2), sendo que, no caso 7, o trânsito só foi obstado em relação a pequena porção do contraste, e assim não tem, a nosso ver, significado decisivo. O bloqueio do canal raqueano resulta, na maioria das vezes, da insinuação do cerebelo e do bulbo através do buraco occipital, podendo ser condicionado também pela compressão bulbospinal ocasionada por deslocamento dorsal da apófise odontóide. Os casos 12 e 20 ilustram, respectivamente, êsses dois mecanismos de bloqueio. Nos casos 19 e 20, foi feita perimielografia mediante injeção do contraste por via cisternal (no último caso

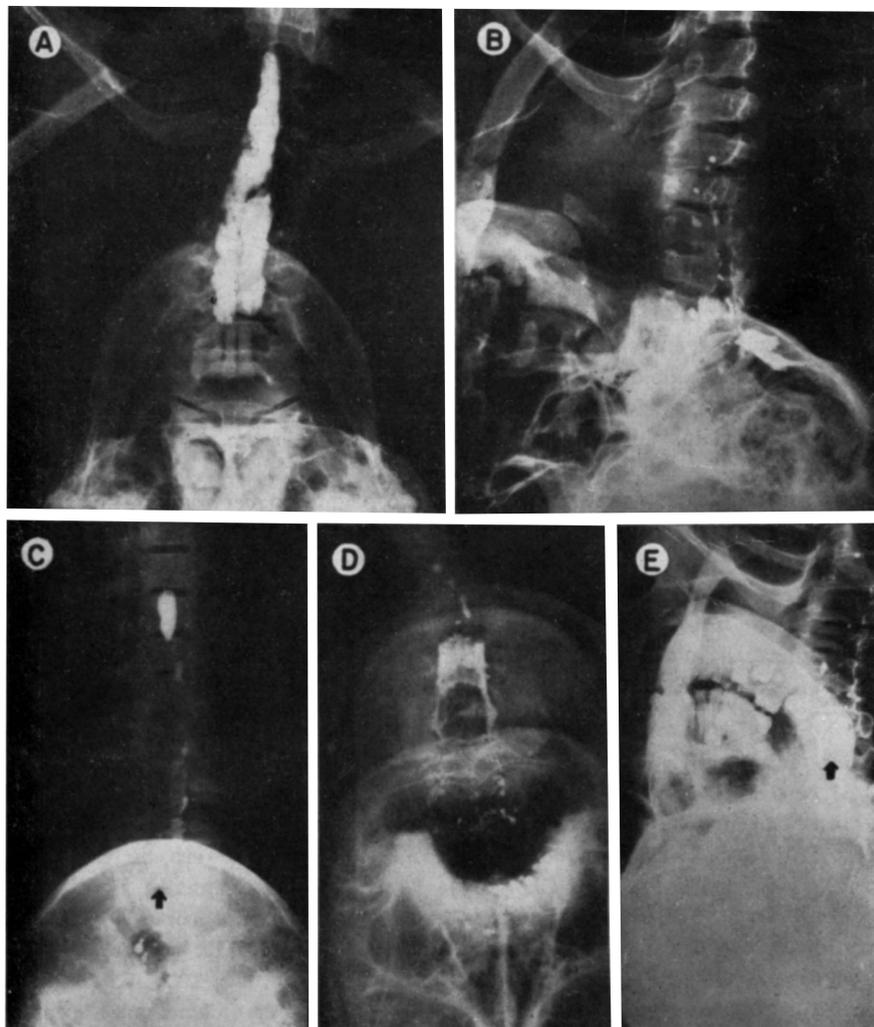


Fig. 2 — Perimiografias retrógradas mostrando bloqueio do canal raqueano ao nível dos primeiros segmentos cervicais: em A, caso 1; em B, caso 3; em C, caso 7; em D, caso 12; em E, caso 20.

foi realizada posteriormente uma perimiografia retrógrada, como referimos acima); em ambos, o contraste ficou retido na grande cisterna, nada apresentando de característico (fig. 3).

Estas observações no tocante às técnicas de perimiografia nos casos de malformação occípito-cervical sugerem fortemente que a preferência deve recair sobre o método do trânsito retrógrado, mediante injeção do contraste por via lombar, em vista de proporcionar dados mais precisos.

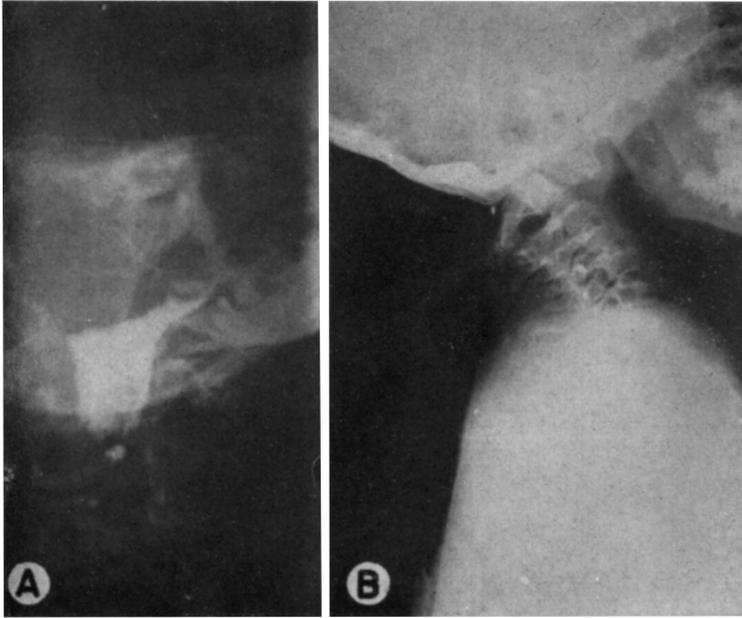


Fig. 3 — Perimielografias descendentes mostrando retenção do contraste no interior da cisterna magna: em A, caso 19; em B, caso 20.

Em 3 dos casos, a *iodoventriculografia* mostrou que o quarto ventrículo transpassava o buraco occipital (fig. 4), o que caracteriza a síndrome de Arnold; no caso 20 observou-se deformação da metade inferior do quarto ventrículo (fig. 4D), correspondente à compressão da transição bulbospinal pela apófise odontóide. Nos casos 12 e 20 a intervenção cirúrgica confirmou os achados iodoventriculográficos.

Já ficou dito que, segundo nosso parecer, a iodoventriculografia fornece elementos mais seguros do que a perimielografia para o diagnóstico da síndrome de Arnold-Chiari. A rigor, entretanto, aquele exame demonstra apenas a ectopia caudal do bulbo. O aspecto cupuliforme da coluna de contraste que se observa na perimielografia em casos de migração tonsilar representaria, segundo vários autores, o contorno inferior das amígdalas cerebelares. Não temos experiência com a mielografia gasosa, preconizada por alguns autores, mas não vemos qualquer inconveniente na utilização dos óleos radio-pacos.

Correlação clínico-radiológica — É opinião da maioria dos autores que a sintomatologia neurológica não guarda relação com o grau de impressão basilar. Procuramos, em nosso material, pôr à prova essa afirmativa. Para tanto, confrontamos o quadro neurológico com a intensidade da dismorfia occipito-cervical, levando em conta três dados radiológicos: 1) a distância

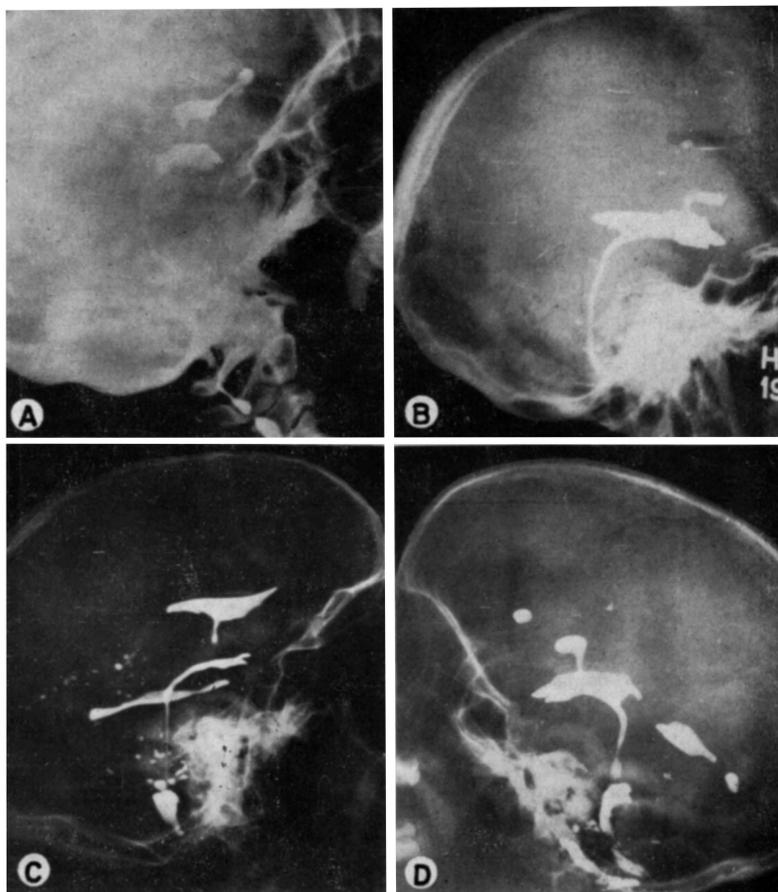


Fig. 4 — Iodoventriculografias, mostrando, em A, B e C (respectivamente, casos 2, 3 e 12) a porção caudal do IV ventrículo ultrapassando o plano do forame magno; em D (caso 20), desvio da metade caudal do IV ventrículo para trás, produzido pelo deslocamento do bulbo ocasionado pela ectopia do eixo (ver fig. 1 CC').

entre a ponta da odontóide e a linha de Chamberlain (O-Ch) determinada em 19 casos (no paciente F. G. P. não havia invaginação do basioccipital, tendo-se feito o diagnóstico de provável “manifestação da vértebra occipital”); 2) a distância entre o ápice do dente axóide e a linha bimastóideia de Fischgold e Metzger (O-FM), determinada apenas em 9 casos; 3) a occipitalização do atlas, que coexistiu em 9 casos.

Foram considerados graves do ponto de vista clínico-neurológico 13 casos (quadro 2); a sintomatologia dos 6 casos restantes foi classificada como leve ou moderada (quadro 3).

Dados radiológicos	C a s o s										Totais			
	1	2	3	4	7	8	10	11	12	14		17	18	20
Distância O-Ch >10 mm	+	+	+	+	o	+	+	o	o	+	o	+	o	8
Distância O-Ch <10 mm	o	o	o	o	+	o	o	+	+	o	+	o	+	5
Distância O-FM >15 mm	o	o	-	-	-	-	+	-	+	+	-	-	-	3
Distância O-FM <15 mm	+	+	-	-	-	-	o	-	o	o	-	-	-	2
Occipitalização do atlas	o	o	o	+	+	+	o	o	+	+	+	+	+	8

Quadro 2 — Casos graves do ponto de vista neurológico. Legendas: O-Ch, distância entre ápice da odontóide e linha de Chamberlain; O-FM, distância entre ponta da odontóide e linha de Fischgold e Metzger; o indica ausência; + indica presença; - indica não ter sido determinado o índice radiológico.

Dados radiológicos	C a s o s						Totais
	5	6	9	13	15	16	
Distância O-Ch >10 mm	o	o	+	o	+	o	2
Distância O-Ch <10 mm	+	+	o	+	o	+	4
Distância O-FM >15 mm	-	o	+	o	+	-	2
Distância O-FM <15 mm	-	+	o	+	o	-	2
Occipitalização do atlas	o	o	+	o	o	o	1

Quadro 3 — Casos leves ou moderados do ponto de vista neurológico. Mesmas legendas do quadro 2.

Por outro lado, dividimos nossos 19 casos de impressão basilar em dois grupos, englobando o primeiro os 10 casos com O-Ch > 10 mm e o segundo, os 9 casos em que esse afastamento era inferior a 10 mm (estatisticamente, a probabilidade de se encontrar em normais este valor-limite, é inferior a 1,5/1000). Também dividimos em dois grupos os 9 casos em que a distância O-FM pôde ser determinada: no primeiro incluímos os 5 casos em que O-FM excedia 15 mm e, no segundo, couberam os 4 casos com O-FM < 15 mm. Obtivemos, assim, grupos quantitativamente equivalentes e comparáveis, apesar do pequeno número de casos.

A observação dos quadros 2 e 3 já revela que, dos 13 casos com sintomatologia neurológica grave, em 8 a distância O-Ch excedia 10 mm, enquanto que, dos 6 com poucas manifestações clínicas, apenas em 2 esse afastamento era superior a 10 mm. A occipitalização do atlas ocorreu em 9 pacientes, dos quais 8 apresentavam quadro neurológico grave. A síndrome de Klippel-Feil não contribuiu para a agravação das manifestações clínicas.

Essas observações foram lançadas em tabelas de contingência (quadros 4 a 7), sendo feito o cálculo da probabilidade (χ^2 corrigido segundo Yates, referido por Rider ³⁶) da independência entre os dados clínicos e os radiológicos. Embora o estudo estatístico de nosso material não tenha revelado va-

Quadro neurológico	O-Ch		Occipitalização do atlas	
	> 10 mm	< 10 mm	Presente	Ausente
Grave	8	5	8	5
Leve	2	4	1	5
Totais	10	9	9	10
χ^2	0,422		1,760	
P	0,51		0,18	

Quadro 4 — Correlação entre quadro neurológico, distância O-Ch e occipitalização do atlas.

Quadro neurológico	O-Ch		O-FM	
	> 10 mm	< 10 mm	> 15 mm	< 15 mm
Grave	4	1	3	2
Leve	2	2	2	2
Totais	6	3	5	4
χ^2	0,056		0,140	
P	0,81		0,71	

Quadro 5 — Correlação entre quadro neurológico e distâncias O-Ch e O-FM.

Occipitalização do atlas	O-Ch		O-FM	
	> 10 mm	< 10 mm	> 15 mm	< 15 mm
Presente	2	1	3	0
Ausente	4	3	2	5
Totais	6	4	5	5
χ^2	0,178		1,219	
P	0,67		0,27	

Quadro 6 — Correlação entre occipitalização do atlas e distâncias O-Ch e O-FM.

Occipitalização do atlas	O-Ch	
	> 10 mm	< 10 mm
Presente	5	4
Ausente	5	5
Totais	10	9
χ^2	0,047	
P	0,82	

Quadro 7 — Correlação entre occipitalização do atlas e distância O-Ch.

lores significantes, nos níveis usualmente aceitos, para qualquer das correlações clínico-radiológicas estudadas, pôde evidenciar-se que a hipótese de independência revelou-se pouco provável: 1 — entre a presença de occipitalização do atlas e a gravidade do quadro neurológico ($P = 0,18$); 2 — entre aquela e o grau de impressão basilar revelado pela distância O-FM ($P = 0,27$). É possível que, se dispuséssemos de maior casuística, estas correlações se tornassem significantes.

Tratamento — A terapêutica cirúrgica nos casos de malformações occipito-cervicais tem consistido em alargamento do buraco occipital, acompanhado ou não de maior ou menor laminectomia cervical. Quanto aos resultados, a nosso ver imprevisíveis, dependem, provavelmente, do mecanismo determinante dos sintomas. Sobre aqueles resultantes de compressão direta do sistema nervoso, seja por estrutura óssea, seja por anel fibroso dural, a decompressão pode agir favoravelmente. Já as manifestações de lesões isquêmicas, condicionadas por compressão vascular, são irreversíveis. Da mesma forma, a intervenção cirúrgica nenhuma influência pode exercer sobre eventual malformação nervosa associada às dismorfias esqueléticas.

No caso 12 o paciente era portador de impressão basilar, occipitalização do atlas e síndrome de Arnold-Chiari. Como manifestações clínicas, êle apresentava disfagia, disfonia, rigidez dos músculos do pescoço, hipoestesia no território do trigêmeo à direita, hiperreflexia osteotendínea e cefaléia. Com a ressecção dos arcos posteriores das três primeiras vértebras cervicais e alargamento do buraco occipital, houve remissão da cefaléia, da hipoestesia facial e da rigidez dos músculos cervicais; a disfagia e a disfonia persistem até a época atual, sem qualquer modificação. O paciente usou, no pós-operatório, coleira de gesso.

No caso 20 a paciente apresentava tetraparesia espástica acompanhada de discreta síndrome cerebelar. O exame radiológico simples mostrava, além de impressão basilar discreta, sinais de fusão atlanto-occipital e acentuado deslocamento dorsal da apófise odontóide. A perimielografia descendente (fig. 3B) mostrou retenção total do contraste no interior da cisterna magna; o mesmo exame, efetuado ulteriormente por via retrógrada, mostrou bloqueio do canal raqueano ao nível de C_2 , tendo o contraste aspecto cupuliforme (fig. 2E). À iodoventriculografia (fig. 4D) verifica-se que a extremidade caudal do contraste contido no quarto ventrículo não ultrapassa o plano do forame magno. A paciente foi operada e, no ato cirúrgico, foi possível verificar fusão atlanto-occipital e espinha bífida de C_3 ; na fenda resultante da falta de soldadura do arco posterior desta vértebra alojava-se a apófise espinhosa do eixo, cuja direção era fortemente oblíqua para trás e para baixo, apresentando, ainda, acentuada rotação para a direita. Completada a laminectomia de C_1 a C_3 e alargado o buraco occipital, foi possível observar um sulco de compressão dorsal da transição mielobulbar em correspondência com o bordo posterior do forame magno, notando-se ainda uma intensa reação

aracnóidea a êsse nível. Crânialmente a êsse sulco e por êle parcialmente determinada, notava-se forte angulação (cêrca de 90°) do eixo cerebrospecial para trás, ao nível da transição bulbospinal, segmento que no campo operatório era representado por uma proeminência dura, em virtude do íntimo contacto da apófise odontóide com a face ventral do mielencéfalo. A duramáter foi deixada aberta; os planos muscular e cutâneo foram suturados separadamente. Analisando a posteriori a iodoventriculografia e a perimielografia retrógrada, foram comprovados aspectos que teriam permitido prever o achado neurocirúrgico (figs. 2E e 4D). No pós-operatório imediato foi colocado leito gessado cervical, sendo ulteriormente aplicada coleira tipo Minerva, no sentido de imobilizar a cabeça em hiperextensão. No pós-operatório imediato verificou-se nítida recuperação da motricidade, não se dispondo, ainda, de um prazo de observação suficiente para segura avaliação dos resultados.

No caso 19 a sintomatologia era, provávelmente, tóda ela decorrente da insinuação das amígdalas cerebelares através do forame magno estreitado. Êsse angustiamento era devido a um anel ósseo, semelhante ao arco posterior do atlas, concêntrico com o contórno do buraco occipital (manifestação da vértebra occipital?). O paciente apresentava tetraplegia sensitivo-motora que, na fase inicial de sua evolução progressiva, fôra diagnosticada como polirradiculoneurite. Ulteriormente, tendo as provas manométricas de Stookey-Queckenstedt e o exame de liquor revelado sinais de bloqueio parcial do canal raqueano, foi feita perimielografia descendente, a qual revelou retenção do contraste no interior da cisterna magna. Julgando tratar-se de tumor cervical alto, o paciente foi submetido a laminectomia cervical, quando foi observado o anel ósseo concêntrico e no mesmo plano que o rebordo do buraco occipital; o anel foi removido, sendo deixado intacto o occipital. Entretanto, as radiografias pré-operatórias, assim como as pós-operatórias, não mostraram qualquer sinal de aproximação entre atlas e occipital. Neste caso, a evolução está sendo muito favorável; no dia imediato ao da intervenção, a sintomatologia começou a regredir, rapidamente, restando atualmente apenas discreto déficit motor nos quatro membros; os distúrbios sensitivos desapareceram por completo.

RESUMO

Os autores salientam a importância das malformações occipito-cervicais na determinação de variados quadros neurológicos. A distinção entre os conceitos de platibasia e impressão basilar é realçada. Particular referência é feita aos tratamentos cirúrgico e ortopédico e seus resultados. Os autores discorrem sobre o diagnóstico clínico e, a propósito da caracterização radiológica, discutem o valor dos índices preconizados por vários autores e a utilidade das radiografias contrastadas (perimielografia e iodoventriculografia).

São relatados 12 casos de indiscutível impressão basilar, 7 de moderada invaginação do basioccipital e um de provável "manifestação da vértebra occipital"; em 9 casos coexistia occipitalização do atlas e, em 4, síndrome de

Klippel-Feil; outras malformações também se associavam (raquisquise, cifoscoliose cervical). São feitos comentários sobre a sintomatologia neurológica, que simulou os mais variados quadros clínicos, destacando-se as lesões de nervos cranianos, as síndromes de lesão das vias piramidais, sensitivas e cerebelares, de esclerose lateral amiotrófica e de siringomielia. O exame de líquido, realizado em 18 casos, revelou-se anormal em 5. A propósito dos aspectos radiológicos, salienta-se a predominância do afastamento entre a ponta da apófise odontóide e a linha de Fischgold e Metzger relativamente à distância daquela à linha de Chamberlain; não houve correlação estatisticamente significativa entre ambas, o que, entretanto, não invalida qualquer dos índices mas apenas destaca a necessidade de serem utilizados em conjunto e avaliados à luz das manifestações clínicas. Não se demonstrou correlação clínico-radiológica estatisticamente significativa; contudo, a associação de occipitalização do atlas preponderou nitidamente nos casos de grave sintomatologia clínica. Os resultados obtidos pelo tratamento cirúrgico em 3 casos são objeto de comentários particularizados.

SUMMARY

Occipito-cervical malformations. Report of twenty new cases.

The authors emphasize the importance of the occipito-cervical malformations in the determination of several neurological pictures. The differences between platybasia and basilar impression are stressed. Particular reference to surgical and orthopedic treatments is made. The authors consider the clinical diagnosis and discuss the worth of the radiological indices proposed by Chamberlain, McGregor, and Fischgold and Metzger, and the usefulness of contrasted radiographies (iodized oil myelography and ventriculography).

Twelve cases of marked and 7 of slight basilar impression, and one of possible "manifestation of occipital vertebra" are reported; occipitalization of atlas coexisted in 9 cases, and Klippel-Feil syndrome in 4; other malformations were also present (rachischisis, cervical kyphoscoliosis). The authors comment on the neurological symptomatology, which simulated various clinical pictures, mostly cranial nerve palsies, syndromes of pyramidal, sensory and cerebellar pathways, signs of lateral amyotrophic sclerosis and syringomyelia. The examination of cerebrospinal fluid, performed in 18 cases, showed protein-cytologic dissociation in 5 and spinal block in 3. Discussing the radiological features, it is emphasized that the distance between the tip of odontoid and the Fischgold and Metzger's line prevailed on the distance between that point and the Chamberlain's line; there was no statistical correlation between both distances, a finding that does not invalidate any of these indices, only stressing the need of they being analysed in conjunction and on the light of the clinical manifestations. The clinico-radiological correlation was not statistically significant; however, the occipitalization of the atlas has strongly prevailed in the cases of severe neurological symptomatology. The results of surgery in 3 cases are analysed in detail.

BIBLIOGRAFIA

1. ACKERMANN, R.; WOLFF, H. — Neurologische Störungen bei Missbildung am Schädel-Halsübergang (basale Impression). *Deutsch. Ztschr. f. Nervenheilk.*, 171:47-61, 1953.
2. BAGLEY Jr., Ch.; SMITH, G. W. — Unilateral displacement of cerebellum associated with basilar impression, producing signs of high cervical cord tumor. *Ann. Surg.*, 133:874-884 (junho) 1951.
3. BARRAQUER BORDAS, L. — Síndromes neurológicas asociados a malformaciones óseas de la región del foramen magnum. *Med. Españ.*, 21:198-219 (março) 1949 e 21:298-321 (abril) 1949.
4. BARTSTRA, H. K. G. — Malformatie van Arnold-Chiari en platybasia. *Folia Psychiat. (Amsterdam)*, 57:104-115, 1954. Ref. in *Excerpta Med.*, Sect. Neurol. a. Psychiat., 8:228-229 (março) 1955.
5. BERNSTEIN, L.; WEATHERALL, M. — Statistics for Medical and other Biological Students. E. & S. Livingstone Ltd., Edimburgo e Londres, 1952, tabela XXVII, pág. 161.
6. van BOGAERT, L. — Les dysplasies neuro-ectodermiques congénitales. *Rev. Neurol.*, 63:353-398 (março) 1935.
7. BOOGAARD, J. A. — De indrukking der grondolacte van den Schedel door de wervelkolom, hare corzaken en gelvolgen. *Nederl. Tijdschr. v. Geneesk.*, 2:81-108, 1865.
8. BOUDIN, G.; FISCHGOLD, H.; PÉPIN, B.; METZGER, J. — Syndrome syringomyélique et malformations complexes associées, en particulier de la charnière atloïdo-occipitale et des vertèbres cervicales. *Rev. Neurol.*, 87:347-352, 1952.
9. BULL, J. W. D. — Paget's disease of the skull with platybasia. *Proc. Roy. Soc. Med.*, Sect. Neurol., 40:85-87 (7 novembro) 1946.
10. BULL, J. W. D.; NIXON, W. L. B.; PRATT, R. T. C. — The radiological criteria and familial occurrence of primary basilar impression. *Brain*, 78:229-247, 1955.
11. CANELAS, H. M.; ZACLIS, J.; TENUTO, R. A. — Contribuição ao estudo das malformações occipito-cervicais, particularmente da impressão basilar. *Arq. Neuro-Psiquiat.*, 10:407-476 (dezembro) 1952.
12. 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.
13. COGAN, D. G.; BARROWS, L. J. — Platybasia and the Arnold-Chiari malformation. *Arch. Opth.*, 52:13-29 (julho) 1954.
14. DAUM, S.; MAHOUDEAU, D.; TAVERNIER, J. B. — Un cas atypique de malformation d'Arnold-Chiari avec ébauche de synostose occipito-atloïdienne. *Semaine d. Hôp. (Paris)*, 28:3659-3661 (8 dezembro) 1952.
15. DUNBAR, H. S. — Platybasia: results of surgical management in eight patients. *J. Nerv. a. Ment. Dis.*, 115:459 (maio) 1952.
16. EBENUS, B. — The roentgen appearance in four cases of basilar impression. *Acta Radiol.*, 15:652-656, 1934.
17. FISCHGOLD, H.; METZGER, J. — Étude radio-tomographique de l'impression basilaire. *Rev. du Rhumatisme*, 19:261-263 (março) 1952.
18. FURTADO, D.; VASCONCELOS MARQUES; OLIVEIRA, O.; NUNES VICENTE — Síndrome de Arnold-Chiari com impressão basilar. *Actas Luso-Españ. Neurol. y Psiquiat.*, 6:298-317 (novembro) 1947.
19. GARCIN, R.; OECONOMOS, E. — Les Aspects Neurologiques des Malformations Congénitales de la Charnière Cranio-Rachidienne. *Masson et Cie.*, Paris, 1953.
20. GROSS, S. W. — Discussão do trabalho de Dunbar¹⁵. *J. Nerv. a. Ment. Dis.*, 115:460 (maio) 1952.
21. GVOZDANOVIC, V.; DOGAN, S. — The use of tomography in diagnosis of basilar impression. *Acta Radiol.*, 35:124-132, 1951.
22. INSAUSTI, T.; 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.
23. LICHTENSTEIN, B. W. — Cervical syringomyelia and syringomyelia-like states associated with Arnold-Chiari deformity and platybasia. *Arch. Neurol. a. Psiquiat.*, 49:881-894 (junho) 1943.
24. LIST, C. F. — Neurologic syndromes accompanying developmental anomalies of occipital bone, atlas and axis. *Arch. Neurol. a. Psychiat.*, 45:577-616 (abril) 1941.
25. MALIS, L. I.; COHEN, I.; GROSS, S. W. — Arnold-Chiari malformation. *Arch. Surg.*, 63:783-798 (dezembro) 1951.
26. MCGREGOR, M. — The significance of certain measurements of the skull in the diagnosis of basilar impression. *Brit. J. Radiol.*, 21:171-181 (abril) 1948.
27. McRAE, D. L.; BARNUM, A. S. — Occipitalization of the atlas. *Am. J. Roentgenol.*, 70:23-45 (julho) 1953.
28. MORETON, R. D. — Basilar invagination: so-called platybasia. *Proc. Staff Meet.*, *Mayo Clin.*, 18:353-357 (22 setembro) 1943.
29. MORSBERG, W. H. — The Klippel-

Feil syndrome. Etiology and treatment of neurologic signs. J. Nerv. a. Ment. Dis., 117:479-491 (junho) 1953. 30. O'CONNEL, J. E. A.; TURNER, J. W. A. — Basilar impression of the skull. Brain, 73:405-426, 1950. 31. PHILIPS, D. G. — Basilar impression. J. Neurol., Neurosurg. a. Psychiat., 18:58-67 (fevereiro) 1955. 32. PIAGGIO BLANCO, R.; RAMIREZ, F.; FORCADE, A. F. — Platibasia y trastornos neurológicos del tipo siringomiélico. An. Fac. Med. (Montevideo) 35:1207-1213, 1950. 33. POPPEL, M. H.; JACOBSON, H. G.; DUFF, B. K.; GOTTLIEB, Ch. — Basilar impression and platybasia in Paget's disease. Radiology, 61:639-644 (outubro) 1953. 34. POPPEN, J. L.; AMMERMAN, H. H.; HELDEN, G. O. — Basilar impression (platybasia). S. Clin. North America, 33:847-855 (junho) 1953. 35. RICARD, A.; GIRARD, P.-F.; BONNET, J. L.; REPLUMAZ, P. — Malformations congénitales de la charnière occipito-vertébrale. Lyon Chir., 44:679-692 (novembro-dezembro) 1949. 36. RIDER, P. R. — An Introduction to Modern Statistical Methods. John Wiley & Sons, Inc. Nova York, 1939, pág. 113. 37. RODRIGUEZ, B. — Las malformaciones de la unión o charnela cráneovertebral. An. Inst. de Neurol. (Montevideo), 10:27-64, 1953-54. 38. SARASIN, Ph. — Deux cas d'anomalies de la région occipito-cervicale. Schweiz. med. Wchnschr., 82:519-520 (10 maio) 1952. 39. SAUNDERS, W. W. — La impresión basilar y la posición de la apófisis odontoides. Rev. Radiol. y Fisiol., 12:87-88 (julho-agosto) 1945. 40. SCHULLER, A. — Zur Röntgen-Diagnose der basalen Impression des Schadels. Wien. med. Wchnschr., 61:2593-2599 (30 setembro) 1911. 41. VIDIGAL, D.; DE LUCCIA, C. — Malformações occipito-cervicais. Síndrome de Arnold-Chiari. Bons resultados em um caso operado. Arq. Neuro-Psiquiat., a ser publicado. 42. WALSH, F. B. — Clinical Neuro-Ophthalmology. Williams and Wilkins Co., Baltimore, 1947, pág. 497.

Clinica Neurológica. Hospital das Clínicas da Fac. Med. da Univ. de São Paulo — Caixa Postal 3461 — São Paulo, Brasil.