

MALFORMAÇÃO DA TRANSIÇÃO CRÂNIO-VERTEBRAL COMO CAUSA DE SÍNDROME DO ÂNGULO PONTO-CEREBELAR.

RELATO DE DOIS CASOS

AMAURI BATISTA DA SILVA *
AILTON ANTONIO DE MORAES **
IRAN DA COSTA BESSA **
WILSON E. SESANA ***

A síndrome do ângulo ponto-cerebelar é geralmente produzida por tumores localizados nessa região. A neoplasia mais freqüentemente encontrada é o neurinoma do acústico, vindo em seguida o meningioma, o colesteatoma, o neurinoma do trigêmeo. Muito raros são o ependimoma, os tumores glômicos, o condroma, as metástases; também devemos ter em mente os gliomas cerebelares hemisféricos de desenvolvimento predominantemente anterior, os aneurismas da artéria basilar, as aracnoidites da região ponto-cerebelar.

Julgamos ser interessante o relato dos dois casos nos quais a síndrome do ângulo ponto-cerebelar foi provocada pela associação de malformação da transição occípito-vertebral à síndrome de Arnold-Chiari.

O B S E R V A Ç Õ E S

CASO 1 — M.A.F., 23 anos de idade, sexo feminino, branca, internada em 14-10-1969 (Reg. 060.470). A doente se queixava de que há cerca de 4 anos começara a apresentar episódios de vertigem rotatória, às vezes acompanhados de náuseas e vômitos, que duravam em média 60 minutos. Havia períodos de acalmia de até 6 meses. Nos últimos meses notara perda progressiva da audição à esquerda, dormência na hemiface esquerda, cefaléia moderada. *Antecedentes pessoais* — A doente tinha crises convulsivas generalizadas desde a infância, fazendo uso regular de anticonvulsivantes. *Exame neurológico* — Paciente longilínea, sem malformações crânio-raquideas nem das extremidades, à inspeção. Fundoscopia normal. Hipostesia da hemiface esquerda, diminuição do reflexo corneano ipsilateralmente. Não havia assimetria facial. Surdez de percepção à esquerda. Abalos nistagmóides no olhar horizontal, para ambos os lados. Ausência de disfagia, disartria, disфонia. Hipostesia tátil e dolorosa no membro superior esquerdo. Moderada dismetria às provas de coordenação, à esquerda. *Exames complementares* — *hemograma, glicemia, uréia no sangue, hemossedimentação, sorologia para lúes, proteínas totais e frações, exame sumário de urina, tempos de sangria e de coagulação* normais. *Líquido céfalo-raqueano* normal. *Audiograma*, compatível com surdez de percepção, à esquerda. *Kaiografias do crânio e tomografia da transição crânio-vertebral*: discreto grau de invaginação basilar. *Radiografia dos rochedos*: discutível erosão do canal auditivo interno esquerdo. *Pneumencefalograma* normal.

1.º Hospital Distrital de Brasília, Unidade de Neurologia e Neurocirurgia;
* Chefe da Unidade de Neurologia; ** Neurocirurgiões; *** Neuro-radiologista.

Cirurgia e evolução — A paciente foi submetida a intervenção cirúrgica 15 dias após ser internada. Havia moderado grau de impressão basilar, occipitalização do atlas e herniação das amídalas cerebelares até a altura de C2. Meninges da base espessadas. A exploração do ângulo ponto-cerebelar esquerdo não mostrou a existência de processo expansivo. A dura-mater foi deixada aberta. A paciente recebeu alta hospitalar no 25.º dia de pós-operatório. Acompanhada em ambulatório, tem mostrado progressiva melhora, normalizando-se por completo o exame neurológico em torno do 5.º mês após a intervenção cirúrgica.

CASO 2 — J.B.S., 26 anos de idade, sexo masculino, branco, admitido em 5-1-1970 (Reg. 134.485). O doente se queixava de que há mais ou menos dois anos notara certa dificuldade para fechar o olho direito. Observou, depois, desvio progressivo da comissura labial para a esquerda. Uns três meses após passou a sentir contrações no lado direito da face, que se iniciaram em torno do globo ocular. No sexto mês de doença observou que não escutava muito bem com o ouvido direito. No oitavo mês notou que, ao se barbear, não sentia tão bem quanto antes o contato da lâmina no lado direito da face, além de uma desagradável sensação de dolorimento do mesmo lado. Não havia queixas de vertigens, de cefaléia, de alterações da fala ou da marcha. Não havia referência a alterações motoras ou sensitivas nos membros e tronco. *Exame neurológico* — Paciente brevílineo, braquicéfalo, pescoço curto, fossa posterior rasa, moderado "genu-valgum", pés planos. Fundoscopia normal. Hipoestesia táctil-térmico-dolorosa na hemiface direita. Reflexo corneano diminuído à direita. Aumento da fenda palpebral direita, epífora e sinal de Bell do mesmo lado, desvio da comissura labial para a esquerda. Hipoacusia de percepção à direita. Nistagmo horizontal, quando ao olhar lateral para ambos os lados. Tendência a desvio dos indicadores para a esquerda. Romberg negativo. *Exames complementares* — Hemograma, glicemia, uréia no sangue, proteínas totais e frações, reações sorológicas para lúes, exame sumário de urina, sem anormalidades. Radiografias do crânio, coluna cervical e da transição crânio-vertebral, inclusive tomografias: acentuada invaginação basilar (Fig. 1). Radiografias dos rochedos normais. Pneumencefalograma: moderada dilatação de todo o sistema ventricular, sem qualquer evidência de lesão expansiva no ângulo ponto-cerebelar direito. Audiograma: hipoacusia discreta à direita, de percepção. Calorígrama com acentuada hipoexcitabilidade labiríntica, à direita.

Cirurgia e evolução — Em 3-3-1970 o paciente foi submetido a craniectomia de fossa posterior. As meninges de base eram bastante espessadas. Acentuado grau de invaginação basilar e herniação das amídalas cerebelares até a altura de C2. No dia 21-3-1970 o paciente recebeu alta hospitalar. Acompanhado regularmente em ambulatório, desde a intervenção cirúrgica, o doente tem melhorado progressivamente dos distúrbios auditivos, e da hipoestesia da hemiface direita. Houve melhora substancial das alterações vestibulares ao calorígrama. Persiste apenas o espasmo facial à direita.

C O M E N T Á R I O S

A sintomatologia apresentada pelos dois pacientes era realmente sugestiva de patologia do ângulo ponto-cerebelar. Em ambos, os exames neuro-radiológicos evidenciaram a existência de impressão basilar. A cirurgia demonstrou que havia igualmente malformação de Arnold-Chiari. Os dois pacientes foram beneficiados pela cirurgia descompressiva da fossa posterior, não tendo sido encontrada neoplasia no ângulo ponto-cerebelar. Dado a ressaltar é que ambos os pacientes eram de origem nordestina, porém apenas o segundo apresentava traços típicos de disrafismo: braquicefalia, pescoço curto, fossa posterior rasa, "genu-valgum", pés planos.

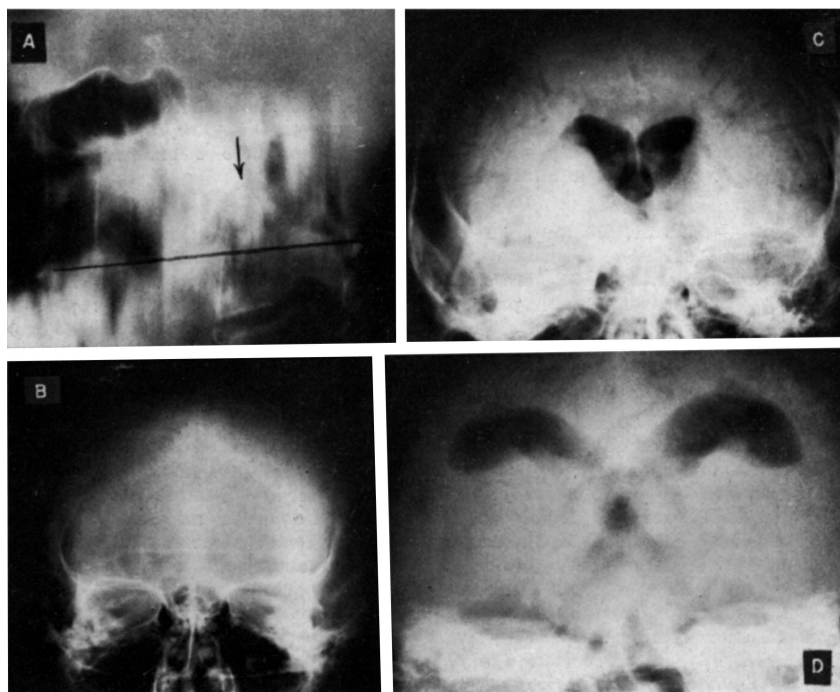


Fig. 1 — Caso J.B.S. Em A, tomografia da transição crânio-vertebral, mostrando acentuada impressão basilar, estando a apófise odontóide situada muito acima da linha de Chamberlain; em B, radiografia do crânio mostrando angulação para cima e para dentro das pontas do rochedo, observada freqüentemente nas impressões basilares; em C e D, pneumoencefalografia evidenciando moderada dilatação do 3.º e dos ventrículos laterais e afastando a possibilidade de existência de tumoração ao nível do ângulo ponto-cerebelar direito.

A impressão basilar é a mais freqüente das malformações da transição crânio-vertebral, podendo ocorrer em concomitância com outras malformações esqueléticas ou do sistema nervoso (platibasia, occipitalização do atlas, aplasia da odontóide, síndrome de Klippel-Feil, espina bifida, siringomielia, síndrome de Arnold-Chiari).

Caetano de Barros e col.¹ descrevem como quadro clínico mais freqüente, na impressão basilar pura, a associação de distúrbios piramidais e de alterações da sensibilidade profunda, de predomínio nos membros inferiores; na associação de impressão basilar com a síndrome de Arnold-Chiari, pontificam os distúrbios cerebello-vestibulares, além de envolvimento do VIII, do IX e do X nervos cranianos. Não é do nosso conhecimento a ocorrência de quadros clínicos tão sugestivos de síndrome do ângulo ponto-cerebelar, tal como ocorreu em nossos casos.

Finalmente, do ponto de vista fisiopatogênico, admitimos que o mecanismo que levou à lesão do VIII, do V e do VII nervos cranianos, em nossos

pacientes, tenha sido uma associação de aracnoidite da fossa posterior a processos de tração neural.

R E S U M O

Os autores relatam dois casos de síndrome do ângulo ponto-cerebelar nos quais não havia neoplasia nessa região. Ambos os pacientes apresentavam uma associação de impressão basilar com síndrome de Arnold-Chiari. Após cirurgia descompressiva de fossa posterior os casos evoluíram favoravelmente com a diminuição progressiva dos sintomas neurológicos, restando apenas, no segundo paciente, certo grau de paralisia e de espasmo facial, à direita.

São feitas considerações em torno das causas mais frequentes da síndrome do ângulo ponto-cerebelar, bem como acerca dos quadros clínicos mais usualmente encontrados em doentes que apresentam malformações da transição crânio-vertebral. Finalmente, os autores tecem breves considerações a respeito do possível mecanismo lesional do VIII, do V e do VII nervos cranianos nos dois casos relatados.

S U M M A R Y

Cerebello-pontine angle syndrome associated with cranio-vertebral malformation: report of two cases.

Two cases of cerebello-pontine angle syndrome associated with basilar impression and Arnold-Chiari malformation are reported. In both cases neuro-radiological studies and surgical exploration failed to demonstrate any space occupying lesion. After surgery the patients progressively recovered disappearing the neurological symptoms except for a slight hemifacial spasm that remained in case 2. Clinical signs present in cerebello-pontine angle lesions and the occipito-cervical malformations are discussed. A possible mechanism to explain the association of both conditions is discussed.

R E F E R E N C I A S

1. CAETANO DE BARROS, M.; FARIAS, W.; ATAIDE, L. & LINS, S. — Basilar impression and Arnold-Chiari malformation: a study of 66 cases. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 31:596, 1968.
2. GARCIN, R. & OECONOMOS, D. — Les Aspects Neurologiques des Malformations Congénitales de la Charnière Cranio-rachidienne. Masson et Cie., Paris 1953.
3. GODLEWSKI, S. & DRY, J. — Les Anomalies Congénitales de la Charnière Cervico-occipitale. Expansion, Paris, 1964.