

# HEMIPLEGIA CRUZADA ASSOCIADA A IMPRESSÃO BASILAR, MALFORMAÇÃO DE ARNOLD-CHIARI E SIRINGOMIELIA

## RELATO DE CASO

*JOSÉ ALBERTO GONÇALVES DA SILVA\**, *MARIA DESTERRO LEIROS DA COSTA\*\**,  
*ALIANE BARBOSA LEAL\*\**, *FERNANDA RODRIGUES DOS REIS\*\**,  
*RONALDO BEZERRA DE QUEIROZ\*\**

---

**RESUMO** - Os autores apresentam um caso de hemiplegia cruzada associada a impressão basilar, malformação de Arnold-Chiari e siringomielia. Discutem as propostas anatômicas e a fiopatogenia desta síndrome de ocorrência bastante rara.

**PALAVRAS-CHAVE:** hemiplegia cruzada, impressão basilar, malformação de Arnold-Chiari, siringomielia.

**Cruciate hemiplegia associated with basilar impression, Arnold-Chiari malformation and syringomyelia: case report**

**ABSTRACT** - The authors report a case of cruciate hemiplegia associated with basilar impression, Chiari malformation and syringomyelia. The neuroanatomical controversy, the surgical treatment and the good outcome of the patient are discussed.

**KEY WORDS:** cruciate hemiplegia, basilar impression, Chiari malformation, syringomyelia.

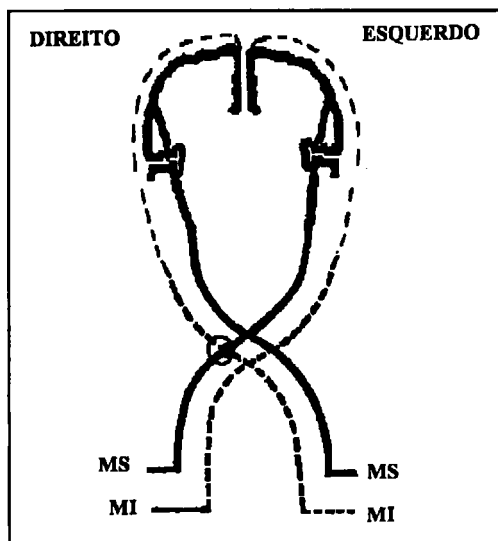
---

A hemiplegia cruzada é síndrome rara com características anatômicas controvertidas. É caracterizada por paralisia de um membro superior e do inferior contralateral, cuja lesão se acha situada na região lateral da decussação das pirâmides, na porção inferior do bulbo. Foi descrita originalmente por Wallenberg<sup>20,21</sup>, em 1901 e 1991 e, posteriormente, por outros autores<sup>3-5,7,11,17</sup>. A hemiplegia cruzada, como relata a literatura, sempre vem acompanhada por sintomas decorrentes da lesão de estruturas situadas na proximidade da decussação como distúrbios sensitivos, lesão de nervos cranianos e síndrome óculo-pupilar, entre outros. Admite-se que não possa existir uma lesão tão ínfima no território da decussação que origine a paralisia motora pura de um membro superior e do inferior contralateral. A síndrome da hemiplegia cruzada foi correlacionada com hemorragia<sup>18</sup>, oclusão dos ramos paramedianos da artéria espinal anterior<sup>11,18,19</sup> e traumatismo<sup>4,11,19,20</sup>. Do ponto de vista anatômico, existem duas teorias relacionadas com a topografia da decussação das fibras piramidais para os membros superiores e inferiores (Fig 1). Wallenber<sup>20</sup>, em 1901, admitiu que as fibras piramidais para os membros superiores cruzariam mais cranialmente do que aquelas para os membros inferiores. A outra proposta anatômica, descrita por Oppenheim, em 1923, de acordo com

---

Serviço de Neurologia e Neurocirurgia do Hospital Santa Isabel, João Pessoa, Paraíba: \* Neurocirurgião; \*\* Neurologista. Aceite: 28-julho-1996.

Fig 1. Representação esquemática da provável topografia da lesão que provocou parestesia do membro superior direito (MS) e do inferior esquerdo (MI).



Scharfetter<sup>17</sup>, é o oposto da primeira, isto é, as fibras piramidais para os membros inferiores cruzariam mais acima do que aquelas para os membros superiores.

O presente estudo relata um caso de hemiplegia cruzada observada em uma paciente com impressão basilar, malformação de Arnold-Chiari e siringomielia, cujo resultado pós-operatório foi surpreendente.

## RELATO DO CASO

MPS, paciente com 56 anos de idade, sexo feminino, branca, paraibana, internada em 30-agosto-91 no Hospital Santa Isabel, registro 6390. História iniciada há 4 anos com sensação de queimação no membro inferior esquerdo (E) e, pouco tempo depois, no membro superior direito (D), acompanhada de diminuição lentamente progressiva da força muscular. Desde o início da doença passou a se queixar de cefaléia diária, dores na nuca e vertigens. Há 7 meses, regrediu a sensação de queimação dos membros e houve piora mais acentuada do déficit motor, passando a andar

com apoio. O exame neurológico mostrava "brevis collis", implantação baixa dos cabelos na região da nuca, marcha parética com apoio, nistagmo horizontal, parestia cruzada do membro superior D e inferior E, reflexos miotáticos fásicos diminuídos nos membros superiores, dissociação siringomiélica nos membros comprometidos, onde também foi observada hipopalestesia. Em 19-setembro-91 a paciente foi submetida a descompressão da fossa posterior, constando de craniectomia occipital inferior e laminectomia de C1 a C3. Foram os seguintes os achados cirúrgicos: escama occipital adelgaçada; dura-máter sem pulsar, voltando a fazê-lo após a secção do ligamento atlanto-occipital; tonsila E espessada, localizada ao nível de C2 e à D de C1; agenesia da artéria cerebelar posterior inferior D, enquanto a E descia em arco acompanhando a tonsila herniada; aracnoidite difusa e forame de Magendie obstruído por membrana; medula espinal aumentada de volume e pulsando através de ondas de líquido cefalorraquidiano em seu interior. O tratamento cirúrgico da siringomielia consistiu na dissecação e aspiração intra-pial das tonsilas cerebelares, abertura extensa do quarto ventrículo e fixação do saco restante de aracnóide à dura-máter lateral. Finalizou-se a operação com plástica da dura-máter. O último exame realizado em 10-agosto-92 mostrou regressão da cefaléia, das dores na nuca, da vertigem, da dissociação siringomiélica, marcha sem apoio e discreta parestia apenas do membro inferior E. Em outubro-1995, a filha comunicou que a mãe deambulava sem apoio e realizava tarefas domésticas.

## DISCUSSÃO

Segundo Nathan e Smith<sup>14</sup>, que descreveram extensivamente os tratos descendentes no homem, as pirâmides do cérebro foram descritas originalmente por Willis, em 1664, e a decussação piramidal por Petit, em 1710.

As lesões que acometem a decussação piramidal frequentemente causam tetraparesia ou tetraplegia<sup>3,7,11</sup>. Gardner<sup>9</sup> relatou os casos de 3 pacientes que desenvolveram tetraparesia após tratamento cirúrgico de siringomielia associada a impressão basilar. Atribuiu o quadro clínico a lesão da decussação piramidal pela apófise odontóide anormalmente elevada, agravado pela anteflexão da cabeça durante o ato operatório. Gonçalves da Silva e col.<sup>10</sup> relataram 2 casos de tetraplegia pós-operatória em pacientes com impressão basilar e malformação de Arnold-Chiari.

Por outro lado, Nielsen, em 1947, referido por Pappas e col.<sup>15</sup>, descreveu originalmente, em 2 pacientes, a paralisia dos membros superiores sem envolvimento dos inferiores, admitindo que a

lesão estivesse situada na porção superior da decussação piramidal. Bell<sup>2</sup>, em 1970, descreveu achados semelhantes em 4 casos, denominando a síndrome de paralisia cruzada, também observada por Dumitru e Lang<sup>8</sup>. Enquanto na descrição de Nielsen o déficit motor comprometia apenas os membros superiores, na observação de Bell havia predominância de déficit motor nos membros superiores, sendo portanto as 4 extremidades acometidas. Deste modo existe certa semelhança da síndrome relatada por Bell com a síndrome de lesão aguda central da medula cervical, provocada por hiperextensão traumática da cabeça, descrita por Schneider<sup>18</sup> em 1954, e ulteriormente por Schneider e col.<sup>19</sup>.

Em contraposição à tese de laminação seletiva na decussação piramidal, Coxe e Landau<sup>6</sup>, Landau<sup>13</sup> e Pappas e col.<sup>15</sup> não encontraram evidência para a decussação diferenciada das fibras piramidais para os membros superiores e inferiores em macacos. Landau<sup>13</sup> admitiu que não existe evidência anatômica ou neuropatológica que justifique a tese de que as fibras piramidais para os membros superiores decussem mais rostralmente do que aquelas dirigidas aos membros inferiores. No entanto, Kertesz e Geschwind<sup>12</sup> admitiram que, no homem, as fibras piramidais que cruzam primeiro chegam às camadas mediais que contêm as fibras para os membros superiores.

O caso em estudo não poderia ser explicado apenas por uma lesão pequena e localizada, pois envolve, além da hemiplegia cruzada, as sensibilidades dolorosa, térmica e palestésica. Os distúrbios motores e sensitivos provavelmente foram provocados por lesões bilaterais, envolvendo as fibras corticospinais nas pirâmides e as vias lemniscais e espinotalâmicas laterais, nas regiões ventromedial e dorsolateral do bulbo.

Dos sintomas associados à hemiplegia cruzada poder-se-ia, talvez, determinar a possível topografia da lesão na decussação piramidal. Caso a lesão estivesse situada no lado do membro superior paralisado, concluir-se-ia que as fibras piramidais para os membros superiores já tenham cruzado e aquelas para os inferiores, não<sup>3,5,7,11</sup>. Ao contrário, se a lesão estivesse no lado do membro inferior paralisado, poder-se-ia admitir que a decussação das fibras piramidais para os membros inferiores estivesse situada mais cranialmente que aquelas para os superiores<sup>4,17</sup>.

Scharfetter<sup>17</sup> descreveu caso de hemiplegia cruzada exclusivamente motora, isto é, sem outros sintomas associados, decorrendo de duas lesões isquêmicas corticais distintas, confirmadas por estudos necroscópicos: no hemisfério cerebral direito acometendo a área cortical do membro superior e, no esquerdo, a do inferior. O autor denominou a dupla lesão cortical de "monoplegia corticalis bimembris cruciata", admitindo esta forma de hemiplegia como falsa, em contraposição à cruzada que ocorre por lesão na decussação piramidal que seria a verdadeira.

Apesar dos estudos realizados por Coxe e Landau<sup>6</sup>, Landau<sup>13</sup> e Pappas e col.<sup>15</sup> não terem encontrado especificidade na decussação piramidal para os membros superiores e inferiores em macacos, há tendência na literatura em aceitar a forma diferenciada no homem, numa laminação rostrocaudal<sup>3-5,7,11</sup>.

A boa evolução do presente caso decorreu, a nosso ver, da amplitude da craniectomia, da aspiração intrapial das tonsilas cerebelares herniadas e da proteção oferecida pela plástica da dura-máter<sup>1,10,22,23</sup>. A craniectomia da fossa posterior foi ampla, como rotineiramente utilizamos em malformações occipitocervicais<sup>10</sup>, técnica referida também em estudos recentes registrados na literatura<sup>16,23</sup>. A aspiração intrapial das porções mediais das tonsilas herniadas foi introduzida por Williams<sup>22</sup> em 1978. No caso em estudo, praticamos a aspiração intrapial total das tonsilas cerebelares e suturamos o restante da aracnóide à dura-máter lateral da fossa craniana posterior.

## REFERÊNCIAS

1. Batzdorf U. Chiari I malformation with syringomyelia: evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 1988;68:726-730.
2. Bell HS. Paralysis of both arms from injury of the upper portion of the pyramidal decussation: "cruciate paralysis". *J Neurosurg* 1970;53:378-380.

3. Bernsmeier A. Die zirkulatorisch bedingten Krankheitsbilder des Gehirns. In Bodechtel G. Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder. Stuttgart: Georg Thieme Verlag, 1963: 213.
4. Brun R. Drei Fälle von seltenem unterem Oblongata-Syndrom (Hemiplegia cruciata und Hemiplegia alternans infima). Schweiz Arch Neurol 1952;68:248-271.
5. Ciappetta P, Salvati M, Raco A, Artico M. Cruciate hemiplegia: a clinical syndrome, a neuroanatomical controversy. Report of two cases and review of the literature. Surg Neurol 1990;34:43-47.
6. Cox WS, Landau WM. Patterns of Marchi degeneration in the monkey pyramidal tract following small discrete cortical lesions. Neurology 1970;20:89-100.
7. DeJong RN. Medullary and related syndromes. In DeJong RN. The neurologic examination. New York: Harper & Row, 1967: 347-348.
8. Dumitru D, Lang JE. Cruciate paralysis: case report. J Neurosurg 1986;65:108-110.
9. Gardner WJ. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1965; 28:247-259.
10. Gonçalves da Silva JA, Gonçalves da Silva CE. Postoperative Komplikationen bei 126 Fällen basilärer Impression und Arnold-Chairischer Missbildung. Neurochirurgia 1981;24:153-157.
11. Haymaker W. Localization of lesions involving the brainstem and emergent nerves. In Haymaker W. Bing's local diagnosis in neurological diseases. Saint Louis: Mosby, 1969:150.
12. Kertesz A, Geschwind N. Patterns of pyramidal decussation and their relationship to handedness. Arch Neurol 1971;24:326-332.
13. Landau WM. Neuroanatomy of the pyramidal decussation. J Neurosurg 1986;65:884.
14. Nathan PW, Smith MC. Long descending tracts in man: I. Review of present knowledge. Brain 1955;78:248-303.
15. Pappas CTE, Gibson AR, Sonntag VKH. Decussation of hind-limb and fore-limb fibers in the monkey corticospinal tract: relevance to cruciate paralysis. J Neurosurg 1991;75:935-940.
16. Sahuquillo J, Rubio E, Poca MA, Rovira A, Rodriguez-Baeza A, Cervera C. Posterior fossa reconstruction: a surgical technique for the treatment of Chiari I malformation and Chiari I syringomyelia complex: preliminary results and magnetic resonance imaging quantitative assessment of hindbrain migration. Neurosurgery 1994;35:874-885.
17. Scharfetter C. Die wahre und die falsche Hemiplegia cruciata: die bulbäre Hemiplegia cruciata und ihre Imitation durch eine corticale bilaterale Monoplegie. Arch Psychiat Nervenkr 1965;206:441-453.
18. Schneider RC, Cherry G, Pantek H. The syndrome of acute central cervical spinal cord injury with special reference to the mechanisms involved in hyperextension injuries of cervical spine. J Neurosurg 1954;11:546-577.
19. Schneider RC, Schemm GW. Vertebral artery insufficiency in acute and chronic spinal trauma with special reference to the syndrome of acute central cervical spinal cord injury. J Neurosurg 1961;18:348-360.
20. Wallenberg A. Klinische Beiträge zur Diagnostik acuter Herderkrankungen des verlängerten Markes und der Brücke. Dtsch Z Nervenheilk 1901;19:227-248.
21. Wallenberg A. Neuere Fortschritte in der topischen Diagnostik des Pons und der Oblongata. Dtsch Z Nervenheilk 1991;48:8-41.
22. Williams B. A critical appraisal of posterior fossa surgery for communicating syringomyelia. Brain 1978;101:223-250.
23. Williams B. Surgery for hindbrain related syringomyelia. In Advances and technical standards in neurosurgery. Wien: Springer-Verlag, 1993: 107-164.