

O papel do diagnóstico por imagem na avaliação e planejamento cirúrgico das malformações congênitas da junção crânio-cervical: ensaio pictórico

Carolina de Medeiros Rimkus¹, Verônica Zanardi de Araújo², Alberto Cliquet Jr³

RESUMO

A base do crânio e a coluna cervical proximal compõem a junção crânio-cervical (JCC). Devido à complexidade dos mecanismos embrionários, as malformações congênitas dessa topografia tendem ao acometimento heterogêneo das estruturas ósseas. Anomalias como hipoplasia basio-occipital e dos côndilos occipitais e assimilação atlanto-occipital podem associar-se a invaginação basilar e instabilidade da transição crânio-vertebral, resultando em diversos graus de compressão e lesão neurológica crônica, além de alterar a biomecânica articular. A avaliação morfológica detalhada é fundamental para o planejamento cirúrgico e o seguimento evolutivo apropriado, nessas situações. Este estudo avaliou retrospectivamente imagens de Ressonância Magnética da JCC, realizados no HC-UNICAMP, de 1996 a 2007, demonstrando as principais referências anatômicas no diagnóstico e descrevendo suas principais anomalias congênitas. O amplo espectro de malformações esqueléticas determina comprometimento variado do Sistema Nervoso Central, com importantes implicações nas estratégias cirúrgica, terapêutica e também no seguimento desses pacientes.

Descritores: Junção Crânio Cervical; Malformações congênitas; Instabilidade atlanto-axial; Tronco cerebral; Siringomielia

SUMMARY

The actual approach to crano-cervical junction congenital anomalies is based on medical imaging, MRI in particular, providing detailed morphological visualization which correlates to signals of tissue damage. The wide spectrum of skeletal malformations determines the Central Nervous System degree of compromise with rather relevant implications to surgery procedures and subsequent therapy strategies.

Keywords: Cranio-cervical junction; Congenital malformations; Atlanto-axial instability; Brainstem; Syringomyelia

INTRODUÇÃO

O processo de neurulação e fechamento do tubo neural inicia-se por volta da terceira e quarta semanas gestacionais, na topografia do rombencéfalo. A interação dos tecidos ectodérmico e mesodérmico origina o tecido neural e as estruturas ósseas do esqueleto axial. Caudalmente ao ponto marcado como o início desse processo, a invaginação das cristas neurais induz a deposição de células mesodérmicas que se diferenciam em vértebras. Ao nível do rombencéfalo, a organização do mesênquima regional determina a formação da transição crânio-cervical, composta pelo osso occipital, o Atlas e o axis⁽¹⁾, possuindo morfologia e biomecânica únicas e especializadas.

1. Médica radiologista, pós-graduanda (programa de Cirurgia) do Departamento de Ortopedia e Traumatologia FCM-UNICAMP

2. Professora Doutora do Departamento de Radiologia FCM-UNICAMP, responsável pelo Serviço de Ressonância Magnética do HC-UNICAMP

3. Professor Titular do Departamento de Ortopedia e Traumatologia da FCM-UNICAMP

Endereço para correspondência: Rua Tessália Vieira de Camargo, 126 - Barão Geraldo - CEP 13083-970 - Campinas - SP - Brasil - cliquet@fcm.unicamp.br

Fatores genéticos, teratogênicos e nutricionais podem interferir no desenvolvimento embrionário, resultando em anomalias congênitas da JCC. Geralmente, as malformações ósseas manifestam-se por redução das dimensões do osso e dos côndilos occipitais, deformidades das primeiras vértebras cervicais (C1 e C2) e pela incidência variável de assimilação atlanto-occipital e invaginação basilar⁽²⁾. Indivíduos com essas anomalias apresentam risco aumentado de compressão neural, com graus variáveis de lesão tecidual⁽³⁾. A acentuação ou a perpetuação da compressão pode relacionar-se a sofrimento tecidual ou lesão neurológica irreversível.

Anomalias mais graves frequentemente determinam aumento de sinal magnético medular ou do tronco cerebral, na área afetada. Em uma porcentagem dos pacientes, observa-se aumento na incidência de siringomielia. A avaliação de imagens por ressonância magnética (RM) de indivíduos com anomalias congênitas da JCC demonstrou correlação entre a alteração do sinal magnético e grau acentuado de invaginação basilar, estando esse tipo de lesão relacionada à compressão do eixo neural pela elevação do odontóide. Por outro lado, a siringomielia apresentou maior correlação com a diminuição volumétrica da fossa posterior, secundária a hipoplasia do osso occipital⁽⁴⁾. A frequência elevada de invaginação das tonsilas cerebelares em pacientes com redução da fossa posterior pode provocar distúrbios no fluxo e pressão do líquido céfalo-raquidiano. Apesar da etiologia da siringomielia não ser totalmente esclarecida, alterações na dinâmica líquórica podem associar-se à transudação transependimária do líquido, resultando em estase líquida e dilatação do canal central da medula⁽⁵⁾.

Tanto o hipersinal do parênquima neural quanto a siringomielia representam sinais de sofrimento e lesão tecidual. Porém, dentro do espectro das malformações da JCC apresentam etiologias distintas e, portanto, a abordagem terapêutica deve ser diferenciada. Os avanços nos métodos de imagem possibilitam o diagnóstico preciso das alterações morfológicas e suas conseqüências no tecido neural, possuindo papel decisivo no planejamento cirúrgico desses pacientes.

Esse trabalho objetiva demonstrar a metodologia de investigação diagnóstica por ressonância magnética (RM), ilustrando as principais referências anatômicas e antropométricas que auxiliam a avaliação dos pacientes com anomalias congênitas da JCC, além de fazer uma breve discussão da implicação do diagnóstico detalhado na estratégia cirúrgica e no seguimento pós-operatório.

Os exames de imagem ilustrados foram realizados no serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital das Clínicas (HC-UNICAMP), de 1996 a 2007. A utilização das imagens foi autorizada pelo comitê de ética em pesquisa local (CEP-UNICAMP, #073/2007).

QUADRO CLÍNICO

O tronco cerebral, medula proximal e cerebelo são topografias de origem e passagem de importantes vias neurais. Dessa maneira, o espectro sintomatológico do comprometimento da JCC é amplo e variado. As principais indicações clínicas para a investigação radiológica da JCC são:

- Sintomas de compressão medular: alteração de força dos membros superiores e, menos freqüentemente, dos inferiores, alteração somato-sensitiva, liberação piramidal, etc.;
- Sintomas de compressão do tronco cerebral: disfagia, parestesia facial, neuralgia do trigêmio, alterações auditivas, zumbidos, acúfenos e outras alterações de pares cranianos.
- Síncopes e vertigem, que podem correlacionar-se tanto à compressão neural e de núcleos do tronco cerebral, quanto à compressão da vascularização vertebro-basilar.
- Alterações da marcha, que podem ser secundárias à compressão do trato piramidal, levando à perda de força e hiper-reflexia, ou ser conseqüência de alterações cerebelares, apresentando-se como marcha atáxica, perda de equilíbrio e propriocepção.
- Sintomas de compressão de raízes neurais ou comprometimento articular cervical, manifestando-se principalmente como cervicalgia ou cefaléia crônica tensional⁽⁶⁾.

A AVALIAÇÃO RADIOLÓGICA

As alterações ósseas da JCC podem ser facilmente identificadas nas radiografias simples do crânio e da coluna cervical. Para facilitar a avaliação diagnóstica, estudos anatômicos realizados na primeira metade do século XX descreveram uma série de planos e referências antropométricas. De acordo com esses estudos, o ápice do odontóide, na população normal, localiza-se inferiormente à linha de Chamberlain. Com uma violação acima de 7mm dessa linha define-se, com segurança, Invaginação Basilar (IB)⁽²⁾ (Figura 1).



Figura 1: Incidência lateral do crânio demonstrando violação da linha de Chamberlain (linha preta) pelo odontóide

Freqüentemente, nas anomalias da JCC, observa-se redução congênita do osso occipital, provavelmente por degeneração de um ou mais somitos occipitais durante o período embrionário. O limite anterior da fossa cerebral posterior é formado pelo clívus, uma estrutura óssea formada pela fusão do osso esfenóide com o occipício. Clívus menores que 4.0cm definem o quadro de hipoplasia basioccipital (HBO)⁽⁷⁾ (Figura 2a e b).

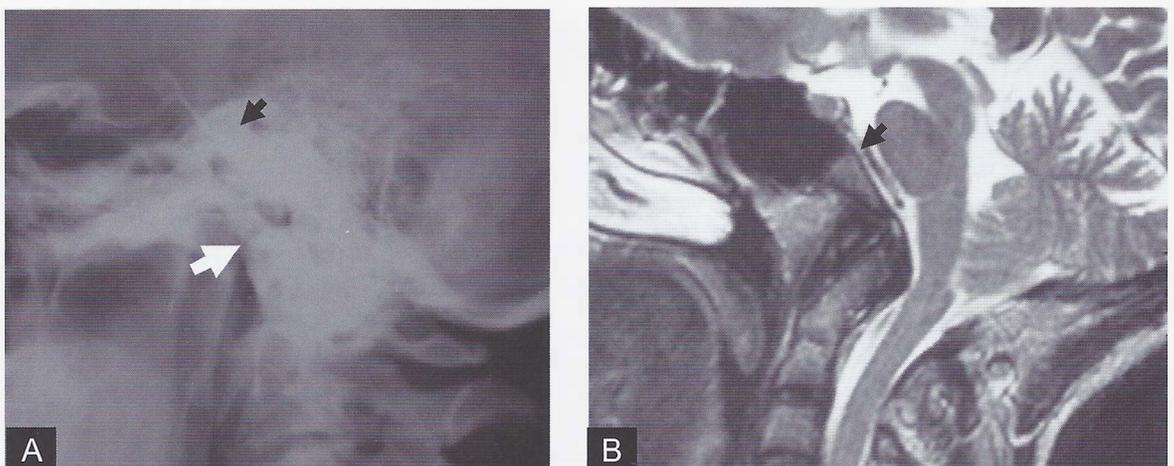


Figura 2: As setas pretas indicam a localização do clívus. (a) é possível observar a redução das dimensões do clívus e os sinais secundários de elevação do odontóide (seta branca). (b) possibilita avaliação mais precisa, anulando a sobreposição das estruturas laterais e possibilitando a visualização das estruturas neurais e das partes moles para-axiais

A HBO pode induzir a elevação da coluna cervical. Na incidência de antero-posterior de Towne, essa alteração determina a violação da linha bimastoidea pelo odontóide (Figura 3).

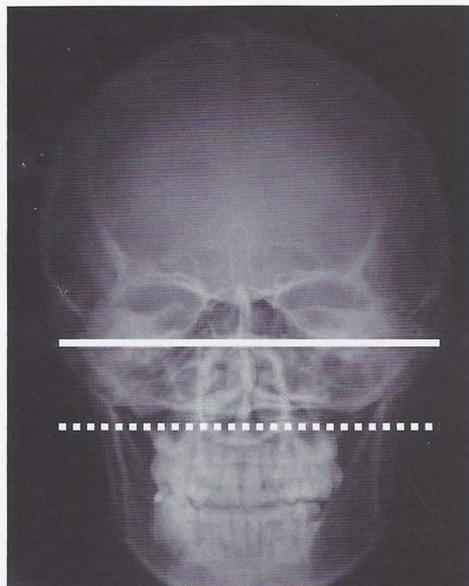


Figura 3: Hipoplasia basioccipital com elevação secundária da coluna cervical. Na incidência Antero-posterior com a técnica de Towne, observa-se a vértebra C2 localizada superiormente à linha bimastoidea (linha pontilhada). A linha contínua marca o ápice do odontóide

O acometimento dos somitos occipitais pode determinar hipoplasia dos côndilos occipitais, observando-se alteração do ângulo atlanto-occipital nas incidências frontais e nos cortes coronais da JCC (Figura 4a e 5b). A média populacional desse ângulo é cerca de 124° a 127°, e não deve ultrapassar 140° em indivíduos normais⁽²⁾.

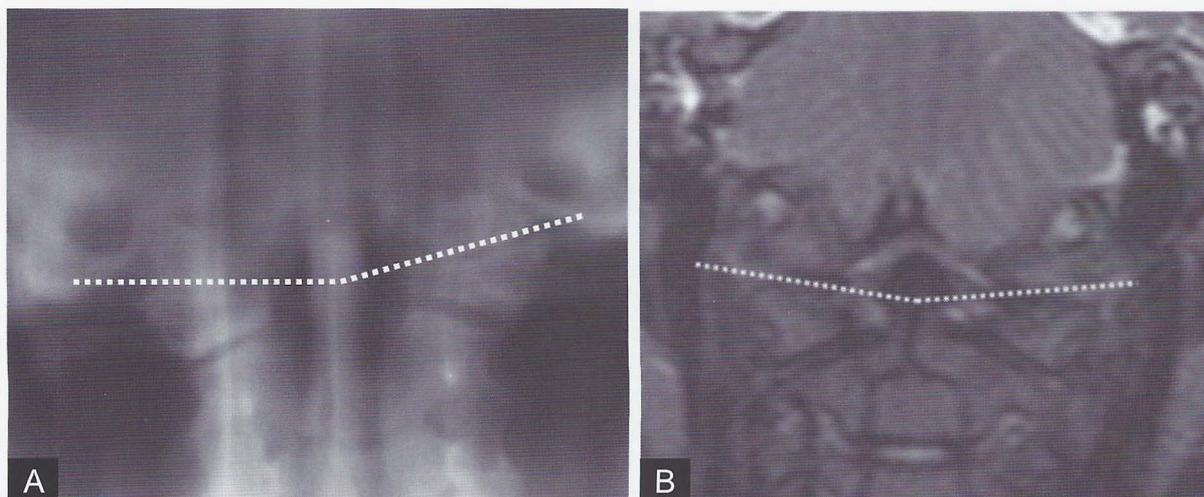


Figura 4: A visualização coronal dos côndilos occipitais define com as massas laterais do Atlas o ângulo atlanto-occipital que, nos indivíduos normais é inferior a 140°. A planigrafia ao nível da JCC (a) demonstra o aumento desse ângulo, compatível com hipoplasia dos côndilos occipitais. Essa alteração pode ser também observada nos cortes coronais de RM (b)

A formação embrionária dos côndilos occipitais, do ápice do odontóide e do terço superior de C1 depende da diferenciação de células embrionárias provenientes do primeiro somito cervical, formando a estrutura do pró-atlas, portanto, anomalias congênitas dessas estruturas são denominadas conjuntamente anomalias da

primeira vértebra cervical⁽⁸⁾. Os distúrbios nesse desenvolvimento podem provocar separação insuficiente entre o Atlas e o occipício, com conseqüente fusão ou assimilação atlanto-occipital congênita (Figura 5a e b).

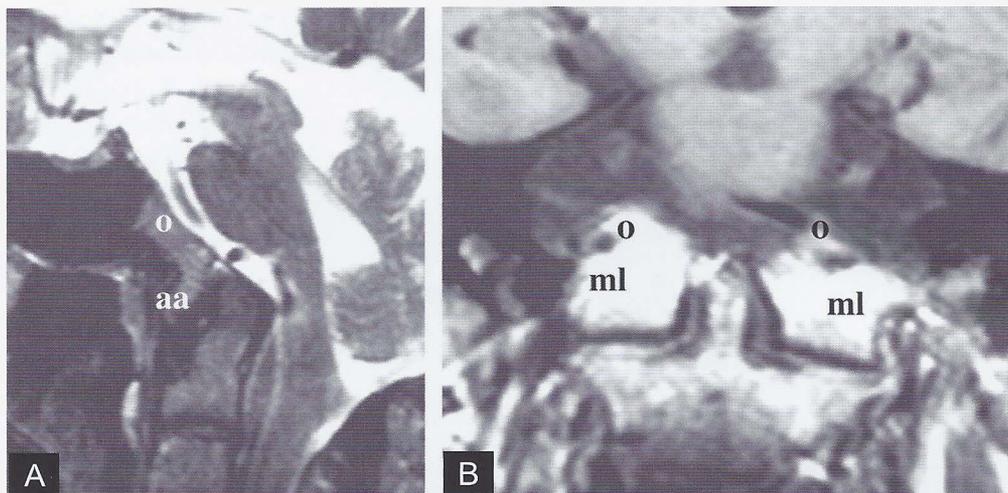


Figura 5: Corte sagital ponderado em T2 (a) demonstra assimilação do arco anterior do Atlas (aa) ao occipício (o). No corte coronal ponderado em T1 (b), observa-se que as massas laterais de C1 (ml) apresentam fusão bilateral aos côndilos occipitais (o)

Mecanismos semelhantes podem resultar em malformações do odontóide, seja por fusão insuficiente do terço superior do odontóide, com conseqüente formação do “os odontoideum” (Figura 6), seja pela degeneração do núcleo superior, com conseqüente hipoplasia congênita (Figura 7)⁽⁹⁾.



Figura 6: RM ponderada em T2, demonstra fragmentação do odontóide (seta), com desvio posterior do fragmento proximal, determinando compressão da transição bulbo medular, com hipersinal da tecido neural. O fragmento ósseo superior é denominado “os odontoideum”

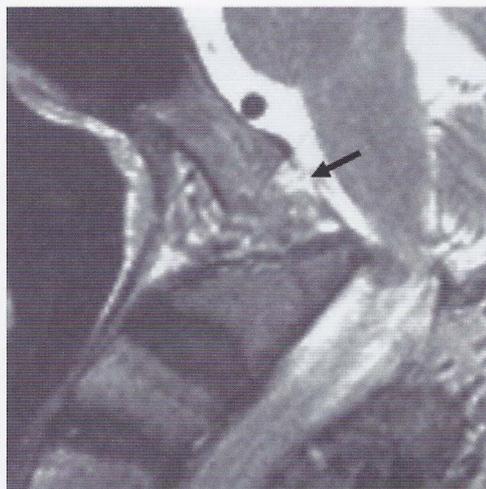


Figura 7: RM ponderada em T2 que demonstra redução e deformidade do odontóide. Pela origem embrionária comum da base do crânio e das primeiras vértebras cervicais, freqüentemente observam-se anomalias associadas, como neste caso, onde é evidente a assimilação atlanto-occipital. A malformação está associada a instabilidade da JCC, observando-se aumento do espaço atlanto-occipital, não sendo possível definir o ligamento transverso, visualizando-se porção do ligamento alar, afilado e desviado anteriormente (seta)

As alterações morfológicas esqueléticas alteram as relações angulares da base do crânio e da coluna cervical. O ângulo formado entre o cruzamento da linha de Wackenhein e o canal cervical mede normalmente entre 150° e 180°. Ângulos mais agudos podem contribuir para a compressão do neuro-eixo (Figura 8)⁽²⁾.

A radiografia convencional é ainda um método acessível para a avaliação inicial das anormalidades ósseas. Porém, possui limitações na avaliação dos tecidos moles e do grau de comprometimento do tecido neural. A RM possibilita a avaliação do grau de compressão e de sinais de sofrimento do tecido neural⁽¹⁰⁾. A injúria ao tecido neural origina áreas de gliose, desmielinização, edema citotóxico ou vasogênico. Todas essas situações provocam aumento da hidratação tecidual, determinando hipersinal nas seqüências de TR longo (Figura 6). Esse método é também o mais adequado para a detecção dos quadros de siringomielia, freqüentemente associados a invaginação das tonsilas cerebelares (Figura 9)⁽¹¹⁾.

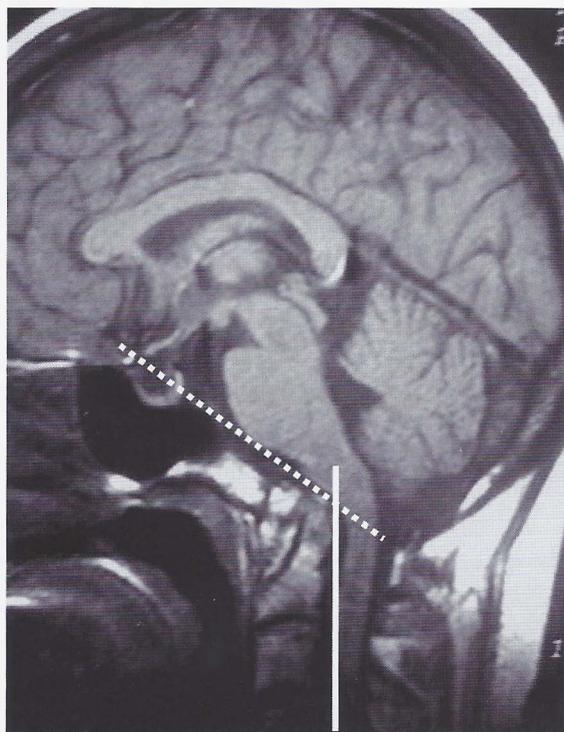


Figura 8: Redução do ângulo clivus-canal. Corte sagital ponderado em T1 que evidencia redução do ângulo clivus-canal, formado entre a linha de Wackenhein (pontilhada) e a linha de orientação do canal medular (linha contínua). Na população normal, esse ângulo é maior que 150°



Figura 9: Invaginação tonsilar com presença de siringomielia. Corte sagital ponderado em T2 observando-se invaginação das tonsilas cerebelares através do forame magno (seta). Concomitantemente observa-se aumento de volume e dilatação do canal central da medula, preenchido por líquido

A avaliação por RM é também importante no diagnóstico de instabilidade articular. O diagnóstico dessa situação pode ser feito na avaliação de radiografias cervicais em perfil, observando-se espaço atlanto-axial anterior maior que 3mm, entre o arco anterior do Atlas e o processo odontóide. Os principais estabilizadores das articulações atlanto-occipitais e atlanto-axiais são os ligamentos alares e o ligamento transverso. Quanto maior a distância atlanto-axial nas incidências laterais, pode-se inferir maior gravidade de lesões ou rupturas ligamentares⁽¹²⁾. Apesar disso, a visualização dos ligamentos só é possível nos exames de RM, possuindo maior sensibilidade e especificidade na identificação de assimetrias e lesões desses ligamentos.

DISCUSSÃO

O desenvolvimento do tubo neural e do arcabouço ósseo da JCC inicia-se precocemente na vida embrionária. A base do crânio e a coluna cervical proximal possuem origem interligada e os defeitos do crescimento e diferenciação celular apresentam um amplo espectro de apresentações, freqüentemente com anomalias múltiplas. Com o advento dos métodos de imagem, é possível avaliar essas situações de maneira não invasiva.

Os pacientes portadores de malformações congênitas possuem risco elevado de compressão e lesão neural, por ectopia das estruturas ósseas ou pela instabilidade articular na JCC. As conseqüências neurológicas mais graves apresentam-se como elevação de sinal tecidual ou pela presença de siringomielia, estando relacionadas respectivamente à compressão anterior pelo odontóide ou ao estreitamento posterior dos forames liquóricos pela invaginação tonsilar⁽⁴⁾.

As principais indicações cirúrgicas nessas anomalias são, compressões do tronco cerebral ou da medula cervical, com sinais de sofrimento tecidual ou sintomas clínicos de déficit neurológico; sinais radiológicos de instabilidade articular; invaginação tonsilar com sintomatologia cerebelar ou presença de siringomielia⁽¹²⁾.

O quadro clínico desses pacientes geralmente é insidioso e inespecífico, não sendo possível prever, sem a utilização dos exames de imagem, as alterações esqueléticas predominantes. As compressões anteriores pelo odontóide geralmente são abordadas com redução incruenta da invaginação basilar, seguida de fixação atlanto-occipital, ou de odontoidectomia, com fixação occipito-cervical. A decisão da técnica cirúrgica leva em consideração a presença de sinais de instabilidade nos exames de imagem^(13,14).

Nos casos de invaginação tonsilar grave e siringomielia, a abordagem cirúrgica posterior é preferida, com múltiplas técnicas de ressecção occipital e dural, sendo que alguns autores associam laminectomia posterior de C1. Nesses casos, é fundamental a avaliação pré-operatória com exames de RM, para excluir lesões ligamentares, pois a ressecção óssea posterior pode acentuar a instabilidade articular, necessitando planejamento de fixação concomitante⁽¹⁵⁾.

Os sinais das malformações da JCC são variados e o planejamento terapêutico demanda o conhecimento das referências anatômicas e dos sinais de lesão tecidual.

REFERÊNCIAS

1. Barkovich AJ, Maroldo TV. Magnetic resonance imaging of normal and abnormal brain development. *Top Magn Reson Imaging*. 1993 Spring;5(2):96-122.
2. Smoker WR. Craniovertebral junction: normal anatomy, craniometry, and congenital anomalies. *Radiographics*. 1994 Mar;14(2):255-77.
3. Hosalkar HS, Sankar WN, Wills BP, Goebel J, Dormans JP, Drummond DS. Congenital osseous anomalies of the upper cervical spine. *J Bone Joint Surg Am*. 2008 Feb;90(2):337-48.
4. Rimkus CM, Vasconcellos AF, Zanardi VA, Lima VME, Cliquet Jr A. Morphological and brainstem physiology assessment of patients with congenital craniocervical anomalies.
5. Akiyama Y, Koyanagi I, Yoshifuji K, Murakami T, Baba T, Minamida Y, et al. Interstitial spinal cord edema in syringomyelia associated with Chiari type I malformation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008 Apr 10.
6. Smoker WR. MR imaging of the craniovertebral junction. *Magn Reson Imaging Clin N Am*. 2000 Aug;8(3):635-50.
7. Hensinger RN. Osseous anomalies of the craniovertebral junction. *Spine*. 1986 May;11(4):323-33.
8. Carstens MH. Neural tube programming and craniofacial cleft formation. I. The neuromeric organization of the head and neck. *Eur J Paediatr Neurol*. 2004;8(4):181-210; discussion 179-80.
9. Sakaida H, Waga S, Kojima T, Kubo Y, Niwa S, Matsubara T. Os odontoides associated with hypertrophic ossiculum terminale. Case report. *J Neurosurg*. 2001 Jan;94(1 Suppl):140-4.
10. Takahashi M, Yamashita Y, Sakamoto Y, Kojima R. Chronic cervical cord compression: clinical significance of increased signal intensity on MR images. *Radiology*. 1989 Oct;173(1):219-24.
11. Poe LB, Coleman LL, Mahmud F. Congenital central nervous system anomalies. *Radiographics*. 1989 Sep;9(5):801-26.
12. Kotil K, Kalacy M, Bilge T. Management of cervicomedular compression in patients with congenital and acquired osseus-ligamentous pathologies. *Journal of clinical neurosciences*. 2007; (14) 540-549.
13. Fielding JW, Hawkins RS, Ratzan SA. Spine fusion for atlanto-axial instability. *J Bone Joint Surg Am*. 1976; 58: 400-407.
14. Neri OJ, Schimano AC, Herrero CFPS, Defino HLAD. Fixação cervical (C2-C3) anterior com parafusos: proposta de nova técnica. *Técnicas em Ortopedia* 2008; 2: 27-33.
15. Goel A. Progressive basilar invagination after transoral odontoidectomy: treatment by atlantoaxial facet distraction and craniovertebral realignment. *Spine*. 2005 Sep 15;30(18):E551-5.