



Artigo de Revisão

PREVALÊNCIA DAS MALFORMAÇÕES ASSOCIADAS À INVAGINAÇÃO BASILAR E SUAS MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Milena Nunes Alves Sousa*; Milena Lima de Araújo**; Severino Aires de Araújo Neto***

* *Docente do Centro Universitário de Patos (UNIFIP).*

** *Centro Universitário de Patos (UNIFIP).*

*** *Docente da Universidade Federal da Paraíba (UFPB).*

**Autor para correspondência e-mail: milenaaraujo@med.fiponline.edu.br

PALAVRAS-CHAVE

Malformação de Arnold-Chiari
Siringomielia
Sinais e Sintomas
Cefalometria

KEYWORDS

Arnold-Chiari Malformation
Syringomyelia
Signs and Symptoms
Cephalometry

RESUMO

Objetivo: Identificar e avaliar a prevalência das malformações associadas à invaginação basilar (IB) e seus sinais e sintomas. Métodos: Revisão integrativa com pesquisa nas bases de dados da Literatura Latino-americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS[®]), Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (MEDLINE[®]), por meio da ferramenta de indexação de publicações médicas (PubMed), e Scientific Electronic Library Online (SciELO). Os termos não controlados empregados na busca em inglês, foram: basilar invagination, Arnold-Chiari Malformation, syringomyelia, platybasia, hydrocephalus e brachycephaly. Resultados: De 31 artigos analisados, mais da metade estava publicado em inglês e no ano de 2017. Dentre eles, a IB do tipo B foi mais relatada nas publicações. A maioria dos periódicos contemplou as manifestações clínicas sejam associadas exclusivamente à IB ou da transição craniovertebral. Evidenciou-se que a IB está comumente associada com a Malformação de Chiari (MC), braquicefalia e platibasia, e menos frequentemente com siringomielia e hidrocefalia. Dentre as principais queixas da IB está a cefaleia occipital ao esforço, dor no pescoço e restrição dos movimentos. Conclusão: A IB estava constantemente associada com platibasia, braquicefalia e MC. As manifestações clínicas mais citadas estão a dor no pescoço, torcicolo de repetição e dor de cabeça ao esforço, sendo mais agudas nos casos de IB do tipo A e progressivas no tipo B.

PREVALENCE OF MALFORMATIONS ASSOCIATED WITH BASILAR INVAGINATION AND THEIR CLINICAL MANIFESTATIONS

Objective: To identify and evaluate the prevalence of malformations associated with basilar invagination (IB) and their signs and symptoms. Methodology: an integrative review was performed with research in the Latin American and Caribbean Health Sciences (LILACS[®]), Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (MEDLINE[®]) databases, through the medical publications indexing tool. (PubMed), and Scientific Electronic Library Online (SciELO). The Health Sciences Controlled Descriptors employed in English were: basilar invagination, chiari malformation, syringomyelia, platybasia, hydrocephalus and brachycephaly. Results: Of 31 articles analyzed, more than half were published in English and in 2017. Among them, type B IB was more reported in the publications. Most journals contemplated clinical manifestations being associated exclusively with IB or Craniovertebral Transition. IB has been shown to be commonly associated with Chiari Malformation (CM), brachycephaly and platybasia, and, less frequently, with syringomyelia and hydrocephalus. Among the main complaints of IB are occipital headache on exertion, neck pain and movement restriction. Conclusion: IB was constantly associated with platybasia, brachycephaly and CM. The most cited clinical manifestations are neck pain, repetitive torticollis and headache upon effort, being more acute in cases of type A IB and progressive in type B.

Recebido em: 05/06/2020

Aprovação final em: 18/07/2020

DOI: <https://doi.org/10.25061/2527-2675/ReBraM/2020.v23i3.798>

INTRODUÇÃO

A invaginação basilar (IB) é uma malformação de grande importância clínica da junção craniocervical (JCC) também denominada de transição craniovertebral (TCV), em que ocorre uma protrusão do processo odontoide da vértebra C2 em direção à fossa posterior. A TCV é uma área de transição formada pelo osso occipital (base posterior do crânio) e as primeiras vértebras da coluna cervical, atlas (C1) e axis (C2). Essa região abrange importantes estruturas do sistema nervoso central (SNC), como o cerebelo, o tronco cerebral e a porção proximal da medula cervical, e está sujeita a um alto potencial de anomalias anatômicas (ARAUJO NETO et al., 2017). Essas variações causam impactos clínicos variados derivados da compressão de estruturas nervosas, vasculares e obstrução da circulação do líquido cefalorraquidiano, sendo, muitas vezes, necessária a correção cirúrgica para desconpressão das estruturas nervosas (MANDAL; ACHARYA; BOSE, 2016).

A avaliação da invaginação basilar é determinada a partir da análise craniométrica por meio de exames de imagens (ARAUJO NETO et al., 2017; NASCIMENTO et al., 2018). Na atualidade, a ressonância magnética (RM) é o método padrão-ouro, pois possibilita estudar simultaneamente os elementos musculoesqueléticos e nervosos presentes nas alterações da TCV (MANDAL; ACHARYA; BOSE, 2016; ARAUJO NETO et al., 2017).

Os parâmetros craniométricos de normalidade definidos no século passado são utilizados ainda na atualidade para diagnosticar a IB, por meio de linhas, planos e ângulos delimitados por pontos específicos no crânio (ARAUJO NETO et al., 2017). Na neuroimagem, as principais medidas usadas no diagnóstico de IB são a distância entre o ápice do odontoide e a linha Chamberlain (DOLC) e sua variante, a linha de McGregor, bem como a linha de McRae. A primeira é traçada a partir do segmento posterior do palato duro até a margem posterior do forame magno (ópistio). A apófise odontoide é normalmente vista abaixo da linha, tangenciando-a ou ultrapassando-a esse traçado em até 3-6mm. A Linha McGregor é semelhante à linha Chamberlain, diferindo desta ao traçar a linha inferior e tangencialmente pelo ópistio. A linha de McRae define o plano do forame magno (básio-ópistio). A DOLC é a mais usada para definir a projeção do eixo na fossa posterior no diagnóstico radiológico da invaginação basilar (MANDAL; ACHARYA; BOSE, 2016; ARAUJO NETO et al., 2017).

Além destas, os ângulos são usados como critérios complementares, sendo o ângulo basiesfenoidal ou basal de Welcher (ABW) e o ângulo clivo-canal (ACC) os dois dos mais difundidos. O ABW é usado principalmente para a avaliação da platibasia e é formado entre a linha traçada do násion até o tubérculo anterior da sela túrcica e outra linha entre este último e a margem anterior do forame magno (básion) (ARAUJO NETO et al., 2017; NASCIMENTO et al., 2018). Segundo alguns autores, o limite de normalidade é de 140°, acima desse valor determina-se o diagnóstico de platibasia (ARAUJO NETO et al., 2017). O ACC é formado pela interseção das linhas que seguem paralelas ao clivo e outra que margeia a superfície posterior do processo odontoide e serve para avaliar o grau de cifose crânio-cervical. Os valores julgados normais são maiores que 150°. Quanto mais agudo for o ângulo, maior é a curva que se submete a transição bulbo-medular e conseqüentemente o risco de haver compressão nervosa (MANDAL; ACHARYA; BOSE, 2016; ARAUJO NETO et al., 2017; NASCIMENTO et al., 2018).

A IB pode ser classificada como tipo A e B. O primeiro é caracterizado por pacientes com luxação atlantoaxial e o ápice do processo odontoide projeta-se, não só acima da linha de Chamberlain, mas também infringe a linha de McRae, ou seja, penetra o forame magno. Nesse grupo o quadro clínico é mais agudo e referente à compressão do tronco encefálico. No grupo B a protrusão do processo odontoide ocorre acima da Linha de Chamberlain mas mantém-se abaixo da linha de McRae. Enquanto o tipo A é relatado com maior frequência em locais como a Índia, o segundo tipo é mais frequente no Nordeste do Brasil. Este último decorre de uma disgenesia óssea na TCV na qual a base do crânio sofre uma invaginação cefálica

e projeta-se de forma ascendente, levando em bloco a coluna cervical nele apoiada, incluindo C1 e C2, a invaginação completa no forame magno é impedida pela maior circunferência da atlas. Os sintomas são progressivos e crônicos acometendo principalmente adultos. (GOEL, 2009; NASCIMENTO et al., 2018). Frequentemente a IB do tipo B apresenta-se associada a uma ou mais alteração anatômica, como: platibasia, malformação de Chiari (herniação das tonsilas cerebelares), hidrocefalia,iringomielia e braquicefalia (ARAUJO NETO et al., 2017; GOEL, 2009; NASCIMENTO et al., 2019).

Os relatos anatômicos sobre as malformações da TCV datam do século XIX. Alguns autores relatam uma maior prevalência de IB à população do nordeste brasileiro, correlacionando-a com um fenótipo populacional caracterizado por pescoço curto, braquicefalia (“cabeça chata”) e fossa posterior rasa (ARAUJO NETO et al., 2017; CARVALHO NETO; BERTHOLDO, 2017). Essas alterações eram atribuídas a fatores genéticos ou às deficiências nutricionais na infância. No entanto, acredita-se que os nordestinos tenham herdado essa característica dos ancestrais indígenas pré-históricos (VIDAL et al., 2012). A braquicefalia em si, muitas vezes mais acentuada nos casos de IB, porém, não representaria uma doença e sim uma tendência do biótipo populacional relacionada aos fatores étnicos, antropológicos e sociológicos (ARAUJO NETO et al., 2017; CARVALHO NETO; BERTHOLDO, 2017).

As alterações anatômicas da região da transição craniovertebral constituem um grupo diverso e complexo que levam a vários sinais e sintomas relacionados à compressão de estruturas neurais e vasculares, o que implica em alta morbidade e considerável ônus (CARVALHO NETO; BERTHOLDO, 2017).

As alterações morfológicas da TCV são muito prevalentes na região Nordeste. São variadas e geralmente dependem do auxílio dos exames por imagem para serem diagnosticadas. Os sinais e sintomas geralmente são inespecíficos e muitas vezes o diagnóstico é retardado. Assim, o estudo desta enfermidade por parte de profissionais de saúde pode auxiliar na agilidade diagnóstica e terapêutica.

O objetivo desse trabalho é identificar e avaliar a prevalência das alterações morfológicas associadas à IB e seus respectivos sinais e sintomas.

METODOLOGIA

O método de pesquisa consiste em uma revisão integrativa de literatura (RIL), instrumento da Prática Baseada em Evidências (PBE). A construção desse tipo de revisão ocorre em seis etapas: I) Identificação do tema e elaboração da pergunta; II) Definição dos critérios de inclusão e exclusão; III) Categorização do estudo; IV) Análise crítica dos estudos incluídos; V) Discussão dos resultados; VI) Apresentação da revisão/síntese do conhecimento (SOUZA; SILVA; CARVALHO, 2010).

O tema de interesse aborda as principais malformações da transição craniovertebral, em especial a invaginação basilar. Com isso, foi proposta a seguinte pergunta: quais as principais malformações da TCV associadas à invaginação basilar e as manifestações clínicas associadas e suas respectivas prevalências.

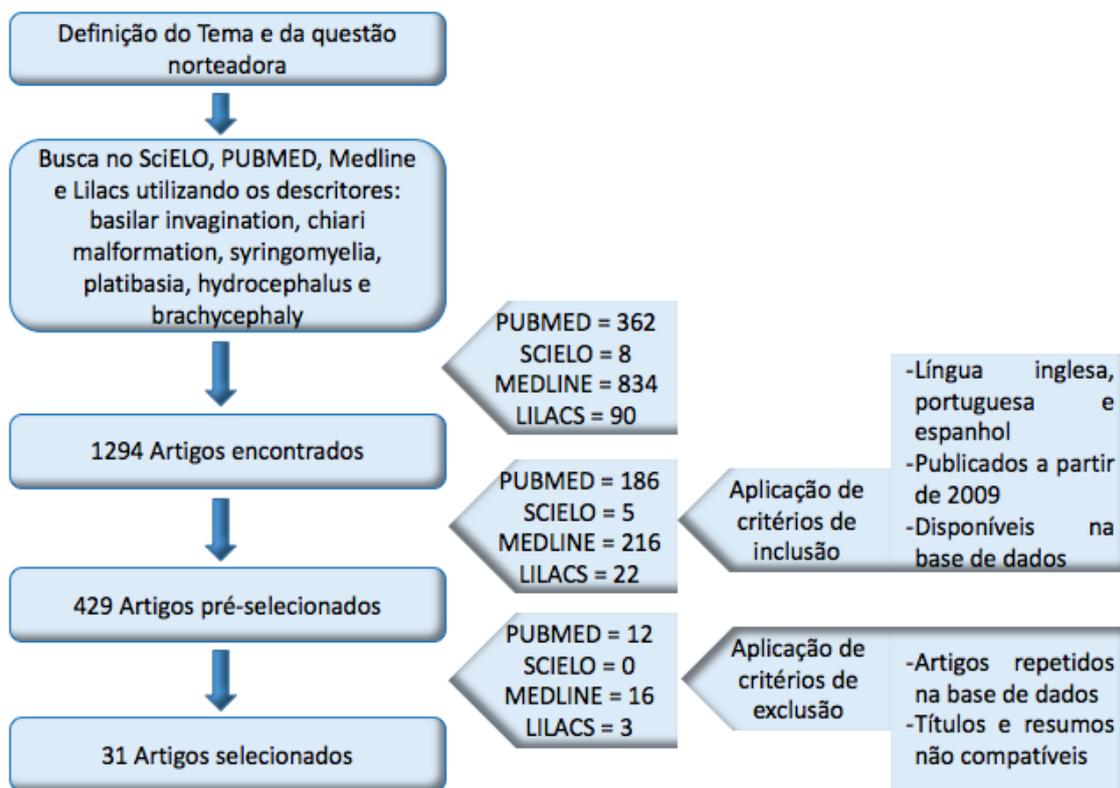
Os artigos analisados estavam indexados nas bases de dados eletrônicas da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), Literatura Latino-americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS[®]), *Medical Literature Analysis and Retrieval System Online* (MEDLINE[®]), por meio da ferramenta de indexação de publicações médicas (PubMed), e *Scientific Electronic Library Online* (SciELO). Os termos empregados para a seleção dos estudos, na língua inglesa, foram: *basilar invagination*, *chiari malformation*, *syringomyelia*, *platybasia*, *hydrocephalus* e *brachycephaly*. O uso dos termos não controlados deveu-se ao fato de que os artigos publicados na área usam os mesmos em seus resumos.

A identificação e a seleção dos artigos foram realizadas de forma independente, em que primeiramente efetivou-se a apuração inicial pelos critérios de inclusão e exclusão. Inicialmente foram incluídos os artigos disponíveis em inglês, espanhol e português e aqueles publicados a partir de 2009. Em seguida, em uma nova análise, foram excluídos os títulos e resumos dos artigos que não eram compatíveis com a pergunta

proposta, àqueles repetidos entre as bases de dados utilizadas e os que não estavam disponíveis na íntegra gratuitamente. Por fim, procedeu-se à análise completa dos textos com extração das informações relevantes para a construção deste estudo.

Para a sistematização dos estudos selecionados foram utilizadas algumas variáveis: título do artigo, autores, periódicos, ano de publicação, objetivos, malformações associadas à IB, manifestações clínicas da IB e manifestações clínicas de malformações associada à IB.

Fluxograma 1 - Produções científicas encontradas nas bases de dados escolhidas na PubMed, LILACS, MedLine e SciELO, a partir da associação entre os DeCS nos últimos 10 anos.



Fonte: Dados de pesquisa, 2019.

RESULTADOS

Dos estudos incluídos na revisão integrativa, verificou-se que 93,55% (n = 29) eram artigos científicos publicados em inglês e 6,45% (n = 2) em português.

No quadro 1, é possível constatar que os anos de maiores publicações foram em 2017 com 16,13% (n = 5) e 2015, 2016, 2018 e 2019 com 12,9% (n = 4) em cada ano, sendo 2011 o ano que houve nenhuma publicação sobre o tema de interesse. É possível verificar que as revistas de maiores publicações são Arquivos de Neuro-psiquiatria e *World Neurosurgery*, tendo 16,13% (n = 5) das publicações selecionadas cada um.

Quadro 1 - Descrição dos estudos incluídos na revisão integrativa, de acordo com autor(es), títulos, objetivos, periódicos e ano de publicação.

Nº	Autor (es)/ano	Título	Periódicos
01	Goel (2009)	Basilar invagination, Chiari malformation, syringomyelia: A review	Neurology India
01	Shah; Goel (2010)	Clival dysgenesis associated with Chiari Type 1 malformation and syringomyelia	Journal of Clinical Neuroscience
03	Wang et al. (2010)	Syringomyelia with irreducible atlantoaxial dislocation, basilar invagination and Chiari I malformation	European spine journal
04	Verma; Garg; Malhotra (2012)	A rare case of basilar impression	BMJ
05	Martins et al. (2012)	Cefaleia em facada e invaginação basilar	Headache Medicine
06	Botelho; Ferreira (2013)	Angular craniometry in craniocervical junction malformation	Neurosurg Rev
07	Silva et al. (2013)	Suboccipital craniectomy with opening of the fourth ventricle and duraplasty: study of 192 cases of craniovertebral malformations.	Arq. de neuro-psiquiatria
08	Souza; Pinto; Oliveira (2014)	Basilar invagination in headache associated with physical exertion and recurrent torticollis	Arq. Neuro-Psiquiatr.
09	Joaquim et al (2014)	Incidence of basilar invagination in patients with tonsillar herniation – a case control craniometrical study	Arq. Neuro-Psiquiatr
10	Batista et al. (2014)	Computed tomography evaluation of the normal craniocervical junction craniometry in 100 asymptomatic patients	Einstein (São Paulo)
11	Ferreira; Botelho (2015)	The odontoid process invagination in normal subjects, Chiari malformation and Basilar invagination patients: Pathophysiological correlations with angular craniometry	Surg Neurol
12	Botelho; Ferreira (2015)	Atlas Assimilation Patterns in Different Types of Adult Craniocervical Junction Malformations	Spine Journal
13	Batzdorf (2015)	Clinical Presentation and Alternative Diagnoses in the Adult Population	Neurosurgery clinics of North America
14	Klekamp (2015)	Chiari I malformation with and without basilar invagination: a comparative study	Neurosurg Focus
15	Pinter; Mcvige; Mechtler (2016)	Basilar Invagination, Basilar Impression, and Platybasia: Clinical and Imaging Aspects	Current pain and headache reports
16	Xu; Gong Ferreira (2016)	Clivus height value: a new diagnostic method for basilar invagination at CT	Clinical Radiology
17	Mourad et al. (2016)	Basilar impression presenting as intermittent mechanical neck pain: a rare case report	BMC Musculoskeletal Disorders
18	Goel et al. (2016)	Radiologic evaluation of basilar invagination without obvious atlantoaxial instability (Group B basilar invagination): Analysis based on a study of 75 patients.	World neurosurgery
19	Vidal et al. (2017)	Craniovertebral junction malformation in Northeastern Brazil: the myth of the Dutch colonization. - Malformação da junção craniovertebral no Nordeste do Brasil: o mito da colonização Holandesa.	Arq Neuropsiquiatria
20	Carvalho Neto; Bertholdo (2017)	Craniocervical junction abnormalities in northeast Brazilian population	Arq. Neuro-Psiquiatr
21	Goel; Sathe; Shah (2017)	Atlantoaxial fixation for Basilar invagination without obvious atlantoaxial instability (Group B-basilar invagination): Outcome analysis of 63 surgically treated cases	World neurosurgery

»»

Quadro 1 - Descrição dos estudos incluídos na revisão integrativa, de acordo com autor(es), títulos, objetivos, periódicos e ano de publicação (cont.).

22	Araújo Neto et al. (2017)	Análise da transição craniovertebral por ressonância magnética em amostra do Nordeste brasileiro	Arq Neuropsiquiatria
23	Wang et al. (2017)	The changes of syrinx volume after posterior reduction and fixation of basilar invagination and atlantoaxial dislocation with syringomyelia	European Spine Journal
24	Nascimento et al. (2018)	Relationship between basilar invagination and brachycephaly in Northeastern Brazil	European Journal of Radiology
25	Botelho; Ferreira; Ferreira (2018)	Basilar Invagination: A Craniocervical Kyphosis	World Neurosurg
26	Goel; Jain; Shah (2018)	Radiological Evaluation of 510 Cases of Basilar Invagination with Evidence of Atlantoaxial Instability (Group A Basilar Invagination)	World Neurosurg
27	Holanda et al. (2018)	Cerebellar tonsillar cysts associated with Chiari malformation in adults: A short series	World Neurosurgery
28	Brito et al. (2019)	Basilar invagination associated with chiari malformation type I: A literature review	Clinics
29	LIAO et al. (2019)	The Relationship Between Basilar Invagination and Chiari Malformation Type I: A Narrative Review	Springer, Cham
30	Ma et al. (2019)	Clivopalate angle: a new diagnostic method for basilar invagination at magnetic resonance imaging.	European Radiology
31	Nascimento, et al. (2019)	Diagnostic accuracy of classical radiological measurements for basilar invagination of type B at MRI.	European Spine Journal

Fonte: elaborado pelos autores.

O quadro 2 foi produzido para identificar as principais malformações da transição craniovertebral relacionadas à Invaginação Basilar e as manifestações clínicas associadas.

Quadro 2 - Descrição dos estudos incluídos na revisão integrativa, de acordo com as malformações associadas à IB, suas manifestações clínicas.

Nº	Malformações da TCV	Manifestações clínicas da IB	Manifestações clínicas da IB associada a outras malformações
01	Invaginação basilar tipo A e B; Platibasia; M. de Chiari; Siringomielia	Dor no pescoço; Espasmos musculares; Restrição dos movimentos do pescoço	Dor no pescoço; Espasmos musculares; Restrição dos movimentos do pescoço
02	Invaginação basilar tipo B; Malformação de Chiari; Siringomielia;	—	Dor no pescoço; Dificuldade de caminhar; Espasticidade nos quatro membros com hiperreflexia
03	Invaginação basilar tipo B; Malformação de Chiari; Siringomielia;	—	Fraqueza progressiva e dormência nos membros; Marcha ampla, espástica e instável
04	Invaginação Basilar tipo B ou Impressão Basilar	Dor no pescoço, dor occipital, Limitação dos movimentos do pescoço, Quadriparesia, Disfagia	—

►►

05	Invaginação basilar; Malformação de Chiari	Dor de cabeça em facada desencadeada por tosse, espirro ou manobra de valsalva; Nistagmo horizontal, disartria, hipertonia e hiperreflexia generalizada.	—
06	Invaginação basilar Tipo A e B ; Platibasia; M. de Chiari; Hiperlordose	—	—
07	Invaginação basilar tipo B; Malformação de Chiari; Siringomielia;	—	IB + MC: Dor de cabeça, Dor no pescoço, Rigidez nuclear, Diplopia, Rinolalia, Disfagia, Disartria, Refluxo nasal, Vertigem, Fraqueza nos membros, Parestesia em face, Membro parästesia, Problemas sexuais, Pernas colapsam, Anidrose, Hiperidrose. IB/Siringomielia: dor, Convulsões
08	Invaginação Basilar	Dor de cabeça associado ao esforço físico; Recorrência de torcicolo	—
09	Invaginação basilar tipo B; M. Chiari; Siringomielia; Hidrocefalia; Siringobulbia	—	—
10	Invaginação basilar; Platibasia;; M. de Chiari	—	—
11	Invaginação basilar tipo A e B; M. Chiari; Platibasia	—	—
12	Invaginação basilar Tipo A; Malformação de Chiari	—	—
13	Invaginação basilar tipo B; M. Chiari; Siringomielia	Cefaleia posterior; dor no pescoço	Dor de cabeça posterior ao esforço breve e intensas; náuseas; vômitos problemas na deglutição; tosse; zumbidos; visão dupla ou embaçada, nistagmo; tração do nervo trigêmeo (dor facial); Reflexo faríngeo pode estar ausente
14	Invaginação basilar tipo A e B; Siringomielia; M. de Chiari;	—	Disfunções do nervo caudal; Ataxia de marcha; dor no pescoço; distúrbios de deglutição
15	M.de Chiari; Platibasia; Invaginação basilar Tipo B tipo B (IBB); Siringomielia; Invaginação Basilar Tipo A (IBA); Síndrome de Klippel-Feil; Acondroplasia; Osteogênese Imperfeita (OI)	IB: Dores de cabeça ao esforço; torcicolo recorrente, fraqueza (100%), dor no pescoço (59%), disfunção da coluna posterior (39%), distúrbios intestinais e da bexiga (28%) e parästesia (25%), movimentos restritos do pescoço (59%), baixa linha fina (48%), pescoço com membranas (47%) e pescoço curto (41%).	PL + IBB: Dor de cabeça por tosse excessiva. IBB + MC: Fraqueza (94%), Parästesia (79%); Distúrbio da coluna posterior e Trato espinotalâmico (56%) e Ataxia (47%). IBA + OI: Nistagmo; Espasmos faciais, Paresia do nervo craniano, sinais do trato piramidal, déficits proprioceptivo e papiledema nos casos de hidrocefalia. E mais tardiamente, dor de cabeça occipital, que é pior com o movimento, tosse, espirros ou esforço; neuralgia trigeminal; desequilíbrio; fraqueza nos braços e pernas; e distúrbios da bexiga
16	Invaginação basilar tipo B; M. de Chiari; Síndrome de Klippeel-Fiel	Dor no pescoço, Dormência e fraqueza nos membros, Centro autonômico comprometido (pressão arterial instável, arritmia e morte súbita)	

▶▶

Quadro 2 - Descrição dos estudos incluídos na revisão integrativa, de acordo com as malformações associadas à IB, suas manifestações clínicas (cont.)

17	Invaginação basilar tipo B; Siringomielia Siringobulbia; Hidrocefalia; Síndrome de Klippel-fiel; Malformação de Chiari	Dor de cabeça occipital ao esforço; disfunção cerebelar; Sinais corticoespinhais; paralisia do nervo craniano inferior; Dormência facial; Tonturas; Fraqueza (100%), Dor no pescoço (59%), Disfunção da coluna posterior (39%), Distúrbio do intestino e da bexiga (28%) e Parestesia (25%).	—
18	Invaginação basilar tipo A e B; Siringomielia; Siringobulbia; M. de Chiari	—	Anormalidades musculoesqueléticas e neurais
19	Invaginação Basilar; Braquicefalia; Platibasia	—	—
20	Invaginação Basilar tipo A e B; M. Chiari; Platibasia; Braquicefalia; Siringomielia	—	Paralisia dos nervos cranianos, quedas súbitas e dor de cabeça
21	Invaginação basilar tipo A; Siringomielia; M. de Chiari;	—	Dor no pescoço; torcicolo; Disfunção espinotalâmica
22	Invaginação basilar tipo B; Braquicefalia; Platibasia	—	—
23	Invaginação basilar tipo A; Siringomielia; M. de Chiari; Síndrome de Klippel – Feil Braquicefalia;	—	Dor de cabeça e pescoço; Fraqueza nos membros; Atrofia muscular, Instabilidade da marcha; Anestesia segmentar; Disfunção da micção e defecação; Disfagia; Disartria; Diplopia; Dispneia
24	Invaginação basilar Tipo B	—	Tontura (26%), dor de cabeça (14%), dor no pescoço (6%), convulsões (18%), distúrbios motores e/ou sensitivos (24%), disartria (4%) e estrabismo (8%).
25	Invaginação basilar Tipo B; M. de Chiari; Cifose craniocervical	—	—
26	Invaginação basilar tipo A e B; Siringomielia; M. de Chiari;	—	Torcicolo
27	Invaginação basilar tipo A; Siringomielia; M. de Chiari;	—	IB + MC: Disfagia; Disfunção; Sexual; Hemiparesia direita; Atrofia da língua; Dor no pescoço; dor de cabeça ao esforço; Hipoestesia; Rinolalia; Apneia; Dismetria; Quadriparesia; paralisia do Nervo Hipoglosso. IB + MC + SI: Disfagia; Dor de pescoço; Disfonia; Atrofia da língua; Atrofia do músculo trapézio

▶▶

Quadro 2 - Descrição dos estudos incluídos na revisão integrativa, de acordo com as malformações associadas à IB, suas manifestações clínicas (cont.)

28	Invaginação basilar tipo B; M. de Chiari; Hidrocefalia; Siringobulbia; Siringomielia; Platibasia;	Dor de cabeça posterior; dor de garganta	Aumento da pressão cefalocraniana; paraparesia, diparesia e impotência sexual; dor de cabeça, dor no pescoço, rigidez do pescoço, diplopia, disfagia, rinolalia, parestesia da face e membros, vertigem, distúrbios sexuais e ataxia cerebelar progressiva
29	Invaginação basilar e Malformação de Chiari; Platibasia	Nistagmo, Disfagia, ataxia, Dismetria, Paralisia do nervo craniano, Parestesia, Fraqueza (100%), Torcicolo (69%), Dor no pescoço (59%), Movimentos restritos do pescoço (59%), Disfunção da coluna posterior (39%), Pescoço curto (41%), Distúrbios intestinais e da bexiga (28%) e Parestesia (25%),	BI + MC: Fraqueza (94%), parestesia (79%), distúrbios da coluna posterior e trato espinotalâmico (56%), pescoço curto (50%) e ataxia (47%). MC: Dor de cabeça, tontura, distúrbio do sono, dor no pescoço, exaustão e fraqueza.
30	Invaginação basilar tipo B; Siringomielia; M. de Chiari	Dor de cabeça, Tontura, Dormência na face, Dor no pescoço, Dor suboccipital, Marcha instável, Rouquidão, Disfagia, Dormência nos membros, Dor nos membros, Fraqueza nos membros, Atrofia muscular dos membros	—
31	M. Chiari; Siringomielia; Invaginação Basilar Tipo B tipo B Platibasia; Hipoplasia do clivus	—	Tonturas (26%), dor de cabeça (14%), dor no pescoço (6%), convulsões (18%) e distúrbios motores e / ou sensíveis (36%).

Fonte: elaborado pelos autores.

De acordo com o quadro 2, 12,9% (n = 4) artigos analisam a IB tipo A, enquanto 41,9% (n= 13) avalia a tipo B, 9,7% (n = 9) os dois tipos e 35,5 % (n = 11) não especifica qual tipo de IB. Dos trabalhos selecionados, 10 artigos (32,26%) não contemplaram as manifestações clínicas das malformações, 7 (22,58%) abrangeram apenas àquelas relacionadas a IB e 10 (32,26%) àquelas associadas a outras malformações da TCV. Apenas 4 (12,9%) publicações fazem a diferenciação entre esses dois tipos de variáveis. Dentre as manifestações clínicas mais citadas estão dor no pescoço e dor de cabeça ao esforço, principalmente como manifestações associadas à IB.

Segundo o quadro 2, as principais malformações da TCV associada à IB são: Malformação de Chiari (MC), Braquicefalia (BR), Platibasia (PL) e Siringomielia (SI). Sendo esta, mais relacionada à MC do que à IB, assim como a hidrocefalia. O estudo de maneira geral evidenciou que a MC (87,1%) era a malformação mais presente junto à IB, e a platibasia (35,48%) e braquicefalia (9,67%) em segundo e terceiro plano respectivamente. Além dessas, outras foram citadas, como a Síndrome de Klippel – Feil, Siringobulbia, osteogênese imperfeita, entre outras.

Discussão

O estudo enumerou as principais malformações da transição craniovertebral (TCV) associadas à invaginação basilar (IB), e as manifestações clínicas delas decorrentes, ambas com suas respectivas prevalências. As malformações músculoesqueléticas e neurais presentes na IB podem ser processos secundários que são de natureza protetora e são um resultado do mecanismo de compensação natural (GOEL et al., 2016).

A relação entre Invaginação Basilar, platibasia e braquicefalia são malformações da TCV recorrentes (NASCIMENTO et al., 2018a; ARAÚJO NETO et al., 2017). A braquicefalia, determinada pelo índice craniano, possui alta prevalência no nordeste brasileiro e tem sido estudada por neurologistas e radiologistas desde 1950 (NASCIMENTO et al., 2018; CARVALHO NETO; BERTHOLDO, 201). A maioria dos

pacientes com IB e braquicefálicos vai apresentar dor de cabeça posterior provocada por esforço físico, associada a torcicolos, sinais piramidais e ataxia (SOUZA; PINTO; OLIVEIRA, 2014). A cefaleia induzida por exercício com torcicolo podem ser os únicos sintomas neurológicos de IB, sendo a enxaqueca menos frequente (PINTER; MCVIGE; MECHTLER, 2016).

Já a platibasia é o achatamento da base do crânio e pode ser analisada pelo ângulo clivo-canal (ACC) e ângulo basal de Welcher (ABW) e a sua presença propicia a compressão de estruturas da fossa posterior, sendo mais intensas as manifestações, quanto maior a angulação (ARAÚJO NETO et al., 2017; BOTELHO; FERREIRA, 2013). A associação dessas malformações é feita com a IB do tipo B, no qual o processo odontoide está alinhado ao clivus sem invaginação no forame magno e as articulações atlantoaxiais eram normais e estavam normalmente alinhadas (GOEL, 2009; BOTELHO; FERREIRA, 2013; GOEL et al., 2016; ARAÚJO NETO et al., 2017; NASCIMENTO et al., 2018). Diferente do tipo A, que pode ocorrer por trauma, o tipo B é constitutivo e racial/étnico do desenvolvimento ósseo.

A sintomatologia da IB do tipo B pode apresentar diversas síndromes clínicas, isoladas ou combinadas, tais como síndromes sensitivas (superficial e profunda), síndrome dos nervos intracranianos, cerebelar, de hipertensão intracraniana, bulbar, medular e de insuficiência vertebrobasilar (SILVA et al., 1994).

Entretanto, a relevância dessa relação não foi investigada por parâmetros craniométricos de imagem até então (ARAÚJO NETO et al., 2017; NASCIMENTO et al., 2018a). A cefaleia possui prevalência de 60% em pacientes com IB, podendo ser desencadeada por tosse, espirro ou manobra de valsalva, sendo geralmente referida na nuca ou região occipital (MARTINS et al., 2012).

Alterações estruturais da TCV, como Malformação de Chiari (MC), siringomielia e hidrocefalia são associações relativamente frequentes com a IB. (GOLE, 2009; GOEL et al., 2017; WANG et al., 2017). A siringomielia é prevalente naqueles com luxação atlantoaxial e projeção do processo odontoide no forame magno, os quais provocam compressão ventral da medula espinhal, neste caso é a IB do tipo A, na qual as manifestações clínicas são mais agudas e incluem nistagmo, espasmos faciais, parestesia do nervo craniano, sinais do trato piramidal, quedas súbitas e papiledema nos casos de hidrocefalia (GOEL, 2009; GOEL et al., 2017; WANG et al., 2017; KLEKAMP, 2015; PINTER; MCVIGE; MECHTLER, 2016; JOAQUIM, 2013). A associação da IB com MC é encontrada em uma frequência superior a 90% e apresenta alta incidência e prevalência no nordeste brasileiro (BRITO et al., 2019).

É importante destacar que a IB do tipo A pode ser secundária a outras patologias como a artrite reumatoide (PINTER et al., 2016; NASCIMENTO et al., 2019; LIAO et al., 2019; MOURAD et al., 2019), raquitismo, osteomalácia, osteogênese imperfeita (PINTER et al., 2016) e doença de Pott (tuberculose da coluna vertebral) (VERMA; GARG; MALHOTRA, 2012). A invaginação do tipo A pode ser secundária ao desenvolvimento ósseo e/ou do defeito do tecido conjuntivo, enquanto que a do tipo B pode ser idiopático (BOTELHO; FERREIRA; FERREIRA, 2018).

As principais apresentações clínicas relatadas pelos pacientes com IB são tonturas, dor de cabeça, dor no pescoço, convulsões e distúrbios motores e/ou sensíveis, e algum deles apresentaram a MC, hidrocefalia e siringomielia simultaneamente (NASCIMENTO et al., 2019). Tais manifestações clínicas são relativas à compressão de estruturas neurais e vasculares ao redor da área da TCV, bem como obstrução da circulação do líquido cefalorraquidiano (LCR). Os sintomas e sinais são diversos devido à multiplicidade de fatores etiológicos em IB e a ampla gama de estruturas envolvidas, incluindo sinais de disfunção medular como nistagmo, disfagia, ataxia, dismetria e paralisia do nervo craniano; e sinais de mielopatia como disfunção motora (fraqueza, restrição movimentos do pescoço, hiperreflexia), disfunção sensorial (dor no pescoço, dor de cabeça posterior espontânea, parestesia, dormência facial) e disfunção vegetativa (distúrbios intestinais e da bexiga) (MOURAD et al., 2016; LIAO et al., 2019; CARVALHO NETO; BERTHOLDO, 2011).

Em outro estudo as principais associações com IB são platibasia e MC, podendo siringomielia e hi-

drocefalia estar presentes (GOEL, 2009; BATISTA et al., 2014; BOTELHO; FERREIRA, 2013, 2015; JOAQUIM et al., 2019).

A dor de cabeça por tosse excessiva, espasmos musculares e restrição dos movimentos do pescoço são sintomas clínicos mais relatados em pacientes com IB e platibasia. E a fraqueza, parestesia, distúrbio da coluna posterior e trato espinotalâmico e ataxia são as apresentações clínicas mais presentes nas IB com MC (GOEL, 2009; BOTELHO e FERREIRA, 2013, 2015). A presença destas aumenta a pressão dentro do canal medular e amplia a perda funcional da circulação do LCR produzindo sinais de hidrocefalia e siringomielia e com o tempo e persistência dos sintomas, deficiências das vias sensoriais e motoras podem ocorrer provocando cefaleia posterior aguda, dor no pescoço, zumbido, ausência do reflexo faríngeo (reflexo do engasgo), distúrbios decorrentes da compressão dos nervos cranianos III, IV e VI (diplopia, visão embaçada, nistagmo), paraparesia (podendo ser progressiva), dormência, diparesia e impotência sexual devido a comprometimento das vias posteriores da medula espinhal (SHAH; GOEL, 2010; WANG et al., 2010; BRITO et al., 2019).

Algumas vezes, em pacientes com IB, MC bem como com siringomielia, é observada a presença de sintomas autonômicos, como hipotensão postural, podendo levar a pressão arterial instável, arritmia e morte súbita (BATZDORF, 2015; XU; GONG, 2016).

Os pacientes com IB do tipo B são constantemente acompanhados de vários distúrbios ósseos, como occipitalização do atlas, anomalia de Klippele-Feil, siringomielia e principalmente a Malformação Chiari Tipo I (XU; GONG, 2016). Para os autores, a dor no pescoço, dormência e fraqueza nos membros e outros sintomas neurológicos são as queixas mais comuns desse grupo, consequência da compressão do tronco cerebral causada pelas estruturas ósseas deslocadas cranialmente no nível do forame magno (XU; GONG, 2016). Sendo essa malformação considerada consequência direta do peso da cabeça (LIAO et al., 2019)

Uma pesquisa comparativa dos sintomas em casos isolados de IB e a MC mostraram que na IB a relação de distúrbios motores e sensoriais é mais constante, enquanto que nos casos de MC, os sinais cerebelares e vestibulares e o envolvimento dos nervos cranianos inferiores predominam. Os sintomas clínicos observados em pacientes com IB, MC (85,8%) e siringomielia foram dor de cabeça e rigidez dos membros em até 58% e 62% dos casos respectivamente, além de dor no pescoço, dor occipital, rigidez muscular, atrofia da língua, diplopia, rinolalia, disfagia, disartria, vertigem, problemas sexuais, parestesia de membros, convulsões e outros (SILVA et al., 2013; MA et al., 2019; WANG et al., 2017; HOLANDA et al., 2018).

Também foi possível determinar os sinais clínicos como lesão dos nervos cranianos XI (48,4%), V, VII e XII, abolição dos reflexos de engasgo ou faríngeo (50%), hiperreflexia (58%), hipopalestesia (65,8%) e paresia de membros (54,2%) (SILVA et al., 2013; MA et al., 2019; WANG et al., 2017).

É importante destacar aqui a dificuldade de diferenciar os tipos de IB considerando que em muitos estudos não ocorre essa discriminação entre o tipo A e B, e há uma heterogeneidade de conceito que confunde os pesquisadores.

CONCLUSÃO

De acordo com os dados, foi possível constatar entre tantas malformações da transição craniovertebral associadas com Invaginação basilar as mais prevalentes são Braquicefalia, Platibasia e MC, sendo a siringomielia e hidrocefalia alterações presentes simultaneamente com a citada malformação.

Quanto às manifestações clínicas mais comuns destacaram-se: cefaleia occipital ao esforço, dor no pescoço, torcicolo de repetição, restrição dos movimentos do pescoço, fraqueza dos membros, marcha instável, disfagia e hiperreflexia, com intensidade variável a depender do grau de compressão das estruturas nervosas e alterações musculares e esqueléticas. Sendo mais agudas nos casos de IB do tipo A e

progressivas no tipo B.

AGRADECIMENTOS

Primeiramente, à Deus que me deu energia e saúde para finalizar esse trabalho.

À minha família, em especial meus pais, Rosania e Cadmo, que me incentivaram e proporcionaram a oportunidade única de realizar meu sonho de ser médica.

À minha orientadora, Milena Sousa e ao meu coorientador e irmão, Severino Aires, pelo suporte, conhecimento, incentivo e correções.

Aos meus amigos Lívia, Patrícia e João pelo companheirismo e por ajudar na correção desse trabalho.

Por fim, sou grata a todos que direta ou indiretamente participaram da realização desse trabalho.

REFERÊNCIAS

ARAÚJO NETO, S. A. de et al. Avaliação da transição crânio-vertebral por ressonância magnética em uma amostra da população do nordeste brasileiro. **Arq. Neuro-psiquiatr.**, v.75, n.7, p.419-423, 2017.

BATISTA, U. C. et al. Computed tomography evaluation of the normal craniocervical junction craniometry in 100 asymptomatic patients. **Neurosurgical focus**, v. 38, n. 4, p. E5, 2015.

BATZDORF, U. Clinical presentation and alternative diagnoses in the adult population. **Neurosurgery Clinics**, v. 26, n. 4, p. 515-517, 2015.

BOTELHO, R. V.; FERREIRA, E. D. Z. Angular craniometry in craniocervical junction malformation. **Neurosurgical review**, v. 36, n. 4, p. 603-610, 2013.

BOTELHO, R.V.; FERREIRA, J. A.; FERREIRA, E. D. Z. Basilar Invagination: A Craniocervical Kyphosis. **World neurosurgery**, v. 117, p. e180-e186, 2018.

BRITO, . N. P. de O. et al. Basilar invagination associated with chiari malformation type I: A literature review. **Clinics**, São Paulo, v. 74, p. e653, 2019.

CARVALHO NETO, A. de; BERTHOLDO, D. B. Craniocervical junction abnormalities in northeast Brazilian population. **Arquivos de neuro-psiquiatria**, v. 75, n. 7, p. 410-411, 2017.

FERREIRA, E. D. Z.; BOTELHO, R. V. Atlas Assimilation Patterns in Different Types of Adult Craniocervical Junction Malformations. **Spine Journal**. v.40, n. 22, p. 1763–1768. 2015.

FERREIRA, E. D. Z.; BOTELHO, R. V. Atlas assimilation patterns in different types of adult craniocervical junction malformations. **Spine Journal**, v. 40, n. 22, p.1763–1768, 2015.

FERREIRA, J. A.; BOTELHO, R. V. The odontoid process invagination in normal subjects, Chiari malformation and Basilar invagination patients: pathophysiologic correlations with angular craniometry. **Surgical neurology international**, v. 6, p.118, 2015.

GOEL, A. et al. Basilar invagination, Chiari malformation, syringomyelia: a review. **Neurology India**, v.

57, n. 3, p. 235, 2009.

GOEL, A. et al. Basilar invagination, syringomyelia and Chiari formation and their relationship with atlantoaxial instability. **Neurology India**, v. 66, n. 4, p. 940, 2018.

GOEL, A. et al. Radiologic evaluation of basilar invagination without obvious atlantoaxial instability (Group B basilar invagination): Analysis based on a study of 75 patients. **World neurosurgery**, v. 95, p. 375-382, 2016.

GOEL, A.; JAIN, S.; SHAH, A. Radiological evaluation of 510 cases of basilar invagination with evidence of atlantoaxial instability (Group A basilar invagination). **World neurosurgery**, v. 110, p. 533-543, 2018.

GOEL, A.; SATHE, P.; SHAH, A. Atlantoaxial fixation for basilar invagination without obvious atlantoaxial instability (Group B basilar invagination): Outcome analysis of 63 surgically treated cases. **World neurosurgery**, v. 99, p. 164-170, 2017.

HOLANDA, M. M. de A et al. Cerebellar Tonsillar Cysts Associated with Chiari Malformation in Adults: A Short Series. **World neurosurgery**, v. 120, p. 205-210, 2018.

JOAQUIM, A. F. et al. Incidence of basilar invagination in patients with tonsillar herniation? A case control craniometrical study. **Arquivos de neuro-psiquiatria**, v. 72, n. 9, p. 706-711, 2014.

JOAQUIM, A. F. Management of Basilar Invagination. **JBNC-Jornal Brasileiro de Neurocirurgia**, v. 24, n.1, p. 53-59, 2013.

KLEKAMP, J. Chiari I malformation with and without basilar invagination: a comparative study. **Neurosurgical focus**, v. 38, n. 4, p. e12, 2015.

LIAO, C. et al. The Relationship Between Basilar Invagination and Chiari Malformation Type I: A Narrative Review. In: *New Trends in Craniovertebral Junction Surgery*. **Springer**, Cham. p. 111-118, 2019.

MA, L. et al. Clivopalate angle: a new diagnostic method for basilar invagination at magnetic resonance imaging. **European radiology**, v. 29, n. 7, p. 3450-3457, 2019.

MANDAL, G. C.; ACHARYA, A.; BOSE, K. Relationship of Cephalic Index with some anthropometric variables. **Human Biology Review**. v. 5, n. 3, p. 296-308, 2016.

MARTINS H. A de L., et al. Cefaleia em facada e invaginação basilar. **Headache Medicine**. v.3, n. 3, p. 97-99, 2012.

MOURAD, F. et al. Basilar impression presenting as intermittent mechanical neck pain: a rare case report. **BMC musculoskeletal disorders**, v. 17, n. 1, p. 7, 2016.

NASCIMENTO, J.J.C et al. Diagnostic accuracy of classical radiological measurements for basilar invagination of type B at MRI. **European Spine Journal**, v. 28, n. 2, p. 345-352, 2019.

NASCIMENTO, J. J. C. et al. Relationship between basilar invagination and brachycephaly in Northeastern Brazil. **European journal of radiology**, v. 104, p. 58-63, 2018.

PINTER, N.K.; MCVIGE, J.; MECHTLER, L. Basilar invagination, basilar impression, and platybasia: clinical and imaging aspects. **Current pain and headache reports**, v. 20, n. 8, p. 49, 2016.

POMPEO, D. A.; ROSSI, L. A.; GALVÃO, C. M. Revisão integrativa: etapa inicial do processo de validação de diagnóstico de enfermagem. **Acta paulista de enfermagem**, v. 22, n. 4, p. 434-438, 2009.

SHAH, A.; GOEL, A. Clival dysgenesis associated with Chiari Type 1 malformation and syringomyelia. **Journal of Clinical Neuroscience**, v. 17, n. 3, p. 400-401, 2010.

SILVA J.A.G. da et al. Posterior fossa decompression with tonsillectomy in 104 cases of basilar impression, Chiari malformation and/or syringomyelia. **Arq Neuropsiquiatr**, v. 69, p. 817-823, 2011.

SILVA, J. A. G. da et al. Achados cirúrgicos em 260 casos de impressão basilar e/ou malformação de Arnold-Chiari. **Arq. Neuropsiquiatr.**, v. 52, n. 3, p. 363-9, 1994.

SILVA, J. A. G. da et al. Suboccipital craniectomy with opening of the fourth ventricle and duraplasty: study of 192 cases of craniovertebral malformations. **Arquivos de neuro-psiquiatria**, v. 71, n. 9A, p. 609-614, 2013.

SMOKER, W.R.K; KHANNA, G.. Imaging the craniocervical junction. **Child's Nervous System**, v. 24, n. 10, p. 1123-1145, 2008.

SOUZA, P.V.S. de; PINTO, W.B.V. de R.; OLIVEIRA, A.S.B. Basilar invagination in headache associated with physical exertion and recurrent torticollis. **Arquivos de neuro-psiquiatria**, v. 72, n. 11, p. 902-903, 2014.

VERMA, R. et al. A rare case of basilar impression. **Case Reports**, v. 2012, p. bcr0220125851, 2012.

VIDAL, C.H. F., et al. Craniovertebral junction malformation in Northeastern Brazil: the myth of the Dutch colonization. **Arquivos de neuro-psiquiatria**, 2013, v. 71, n. 6, p. 405-407, 2013.

WANG, S. et al. Syringomyelia with irreducible atlantoaxial dislocation, basilar invagination and Chiari I malformation. **European Spine Journal**, v. 19, n. 3, p. 361-366, 2010.

XU, S.; GONG, R. Clivus height value: a new diagnostic method for basilar invagination at CT. **Clinical radiology**, v. 71, n. 11, 2016.