

SINDROME BARRE' SIMILE IN SOGGETTO
CON FORAME ARCUALE DELL'ATLANTE

di

B. CUCCINIELLO

A. SURACE

L. DEL SASSO

Il rachide cervicale è al secondo posto per l'incidenza di malformazioni dell'apparato scheletrico (BERARDI, PELIZZA, PINELLI) e tra di esse meno frequente riscontro, ha l'anomalia cervicale arcuale di Kimmerle, che più comunemente è detta, forame arcuale.

Questa alterazione, ben nota agli anatomo-patologi (SCARPA) e già segnalata dai radiologi (KIMMERLE, MASCHERPA, CORSI, LUPACCIOLU, etc.) consiste nella formazione di spicole o lamelle ossee più o meno esili, a partenza dai processi articolari dell'atlante, che tendono a ricoprire il solco dell'arteria vertebrale e talvolta, riunendosi all'arco posteriore, lo trasformano in un vero e proprio canale (DE SERIO e MEZZINA).

Secondo GOLLMANN, il forame arcuale si formerebbe per calcificazione del legamento atlanto-occipitale. Mentre DE SERIO e MEZZINA affermano che il ponte osseo può anche essere acquisito, per calcificazione senile, KLAUS e DUBRAVA ritengono invece che esso sembra essere congenito e che rappresenta probabilmente ciò che rimane del « proatlas ». Il forame arcuale può essere unilaterale e incompleto, o completo, ma più frequentemente è bilaterale e completo.

MASCHERPA osservò il forame completo in un caso su 2.000 esami radiografici del rachide cervicale. CORSI ne notò solo 2 casi su numerosi radiogrammi. LI CASTRI PATTI e SALOMONE e più tardi FIERRO ne segnarono una maggiore frequenza.

La malformazione è stata riscontrata da BENASSI 36 volte in 600 casi, da POIRIER 88 in 500 cadaveri, GEYVALL l'ha riportata con una frequenza dell' 11,4%, PYO e LOWMAN del 12,6%, ROMANUS e

TOVI del 14,3%, SCHINZ del 10%, SELBY del 13,6%. Nella casistica di KLAUS e DUBRAVA di 2.100 radiogrammi di colonne cervicali, tale anomalia figura per il 4%. Infine più recentemente, DE SERIO e MEZZINA, riferiscono questo reperto, corrispondente nella loro serie, al 12%.

Tuttavia scarsa attenzione finora ha ricevuto il forame arcuale, come determinante di una eventuale sintomatologia, alla anomalia stessa correlata, ed anzi, alcuni, come MASCHERPA (1932), GOLLMANN (1960), FIERRO (1962), hanno negato ad esso importanza sul piano patologico.

Altri come KLAUS e DUBRAVA (1960), hanno riferito che solo il 29,7% dei soggetti con forame arcuale, avevano segni clinici ad esso legati.

DE SERIO e MEZZINA hanno riportato dati favorevoli ad indicare nell'anomalia, la causa di sindromi simpatiche di Neri-Barre.

CHIESA e Mozzo hanno consegnato alla letteratura 18 casi in cui era presente forame arcuale, al quale hanno dato importanza patogenetica, considerandolo o una concausa nel determinismo di una sindrome di Neri-Barrè-Licou, oppure capace di provocare, in certi soggetti, modeste alterazioni Barrè-simili che potrebbero aprire la via in età avanzata ad una sindrome conclamata.

Comunque gli stessi autori (De Serio e Mezzina), asseriscono che molto spesso è difficile, coesistendo col forame arcuale, alterazioni artrosiche, o fatti arterosclerotici delle arterie vertebrali, discriminare con sicurezza il ruolo patogenetico tenuto dall'alterazione di Kimmerle, o dalle anomalie artrosiche, o arteromatose, nel determinismo di una sindrome clinica.

Inoltre, quasi la totalità degli Autori, che si sono interessati dell'argomento, si sono fermati al solo reperto radiografico standard del rachide cervicale, senza effettuare anche l'esame di contrasto delle arterie vertebrali. Purtroppo GOLLMANN ha eseguito uno studio angiografico delle arterie vertebrali, nel tentativo di dimostrare se il forame arcuale, nei movimenti della testa, potesse esercitare una pressione sull'arteria vertebrale. Tale studio, comunque, non ha rivelato alcunché di anormale.

Ci è sembrato perciò opportuno riportare qui un caso di forame arcuale completo unilaterale venuto alla nostra osservazione in un soggetto giovane, e perciò sicuramente esente da alterazioni artrosiche cervicali, e soprattutto arteriosclerotiche delle arterie vertebrali, la cui angiografia vertebrale, ha mostrato alterazioni stenotiche a livello del forame arcuale, chiaramente responsabili da sole, della sintomatologia accusata dal paziente.

CASO CLINICO

S. M., a. 22, studente.

Anamnesi familiare: genitori viventi e apparentemente sani. Gentilizio immune da tare o malattie di carattere eredo-familiare o comunque trasmissibili.

Anamnesi personale remota: ileo-tifo all'età di 8 anni.

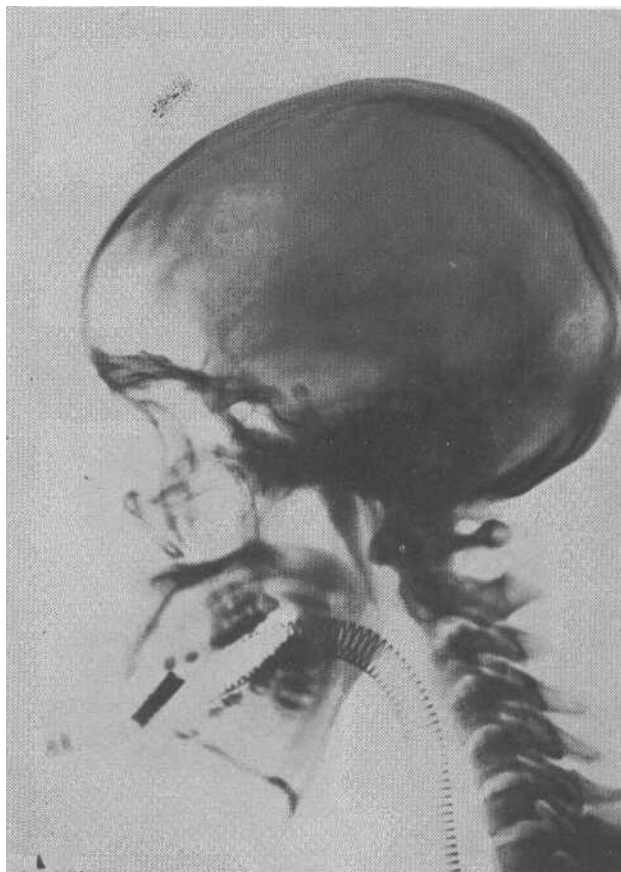


Fig. 1

Anamnesi personale prossima: da circa 5 anni, cefalea di tipo prevalentemente emicranico destro, gravativa, continua con sporadiche esacerbazioni, durante le quali, la cefalalgia acquista topografia ben circoscritta, localizzandosi alla regione sopraorbitaria destra, con irradiazioni alla regione zigomatica dello stesso lato.

Tale fenomenologia algica cranio-facciale si accompagna ad un senso di astenia psichica, con difficoltà a concentrare attenzione,

con turbe della memoria recente, con senso penoso di arresto dell'ideazione e nella facoltà di associazione tanto che il soggetto da poco tempo è stato costretto ad interrompere gli studi.

Esame obiettivo: nulla a carico dei vari organi ed apparati. L'esame neurologico non mostra alterazioni del Sistema Nervoso Centrale e del Sistema Nervoso Periferico. L'esame psichico denota

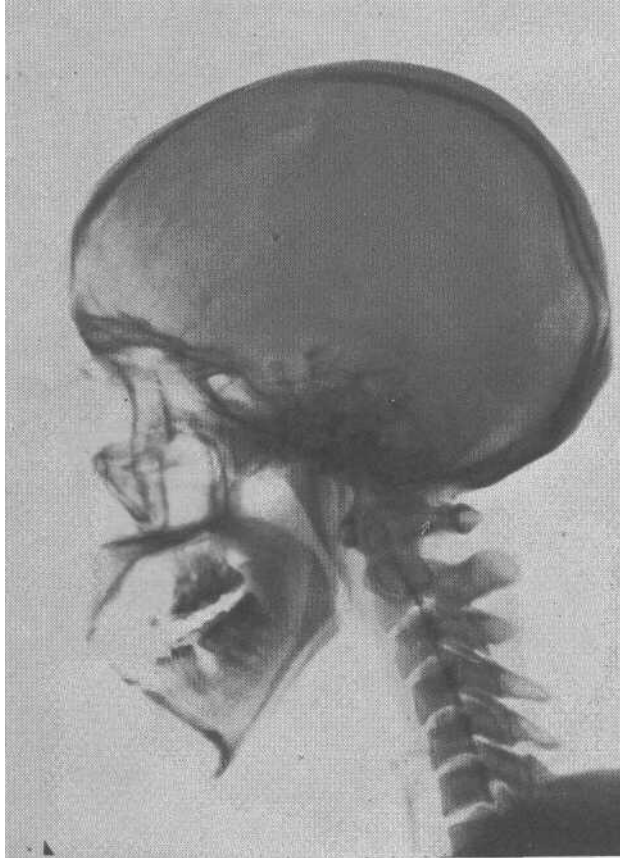


Fig. 2

integrità del sensorio con normale orientamento spaziale e temporale. A carico dei diversi segmenti della colonna vertebrale, si osserva che la motilità è completa e non accompagnantesi a dolori. Indolente risulta la pressione sulle apofisi spinose e sui punti paravertebrali.

Esami praticati: R.W. e flocculaz.: negative; Glicemia: 0,90%; azotemia: 0,38%.

Esame E.E.G.: attività elettrica cerebrale nei limiti della norma.

Xgrafia del cranio: reperto normale.

Xgrafiacolonna cervicale: presenza di forame arcuale completo sulla porzione sinistra dell'atlante. (Fig. 1).



Fig. 3

Arteriografia vertebrale sinistra (Figg. 2, 3, 4, 5): Transitorio arresto del mezzo di contrasto nell'arteria vertebrale a livello del foro arcuale nei movimenti di flessione e rotazione forzata della testa.

Arteriografia vertebrale destra: reperto normale nei movimenti della testa.

Reografia cranica: reperto normale.

Diagnosi: cefalea vasomotoria da presenza di forame arcuale dell'atlante.

COMMENTO E CONCLUSIONI

La sintomatologia presentata dal nostro paziente, richiama alla mente la sindrome di Neri-Barre, anche se in maniera incompleta, dal momento, che, questa, mostra un corteo sintomatologico molto

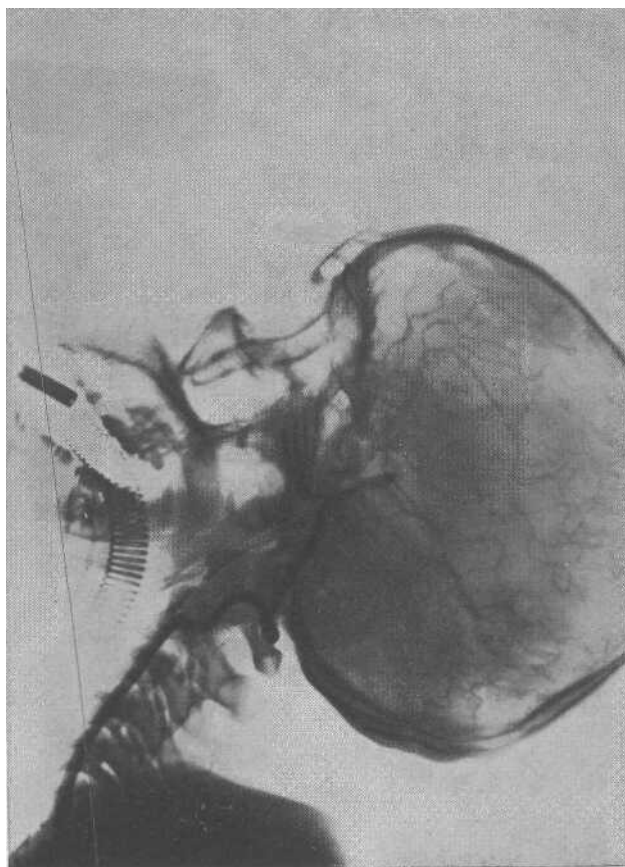


Fig. 4

più ricco (cefalalgia a sede variabile, vertigini, paracusie, disturbi del visus, disturbi psichici, disturbi vasomotori). Nella sindrome di Neri-Barre, la sede del dolore è prevalentemente occipito-nucale, purtuttavia le zone anteriori del capo non sono risparmiate, e così, si può manifestare dolore frontale sopra, sotto e retro-orbitario e temporo-parietale.

Esso è per lo più continuo, spesso con esacerbazioni parossistiche. Mutevole come sede, il dolore ha, purtuttavia, prevalente localizzazione unilaterale (64% della casistica di DELLA BEFFA e

GIORDANO). Tale sindrome generalmente si riconduce a patimento del simpatico cervicale posteriore (praticamente il nervo vertebrale).

Nel nostro caso è valso soprattutto il reperto radiologico di forame arcuale dell'atlante e di fatti substenotici di un'arteria vertebrale durante i movimenti del capo del soggetto, a giustificare il nostro orientamento di riportare la fenomenologia del nostro paziente, ad una sindrome cervicale posteriore, che dipende come è noto, da alterazioni a carico della colonna cervicale, più frequentemente di tipo artrosico.

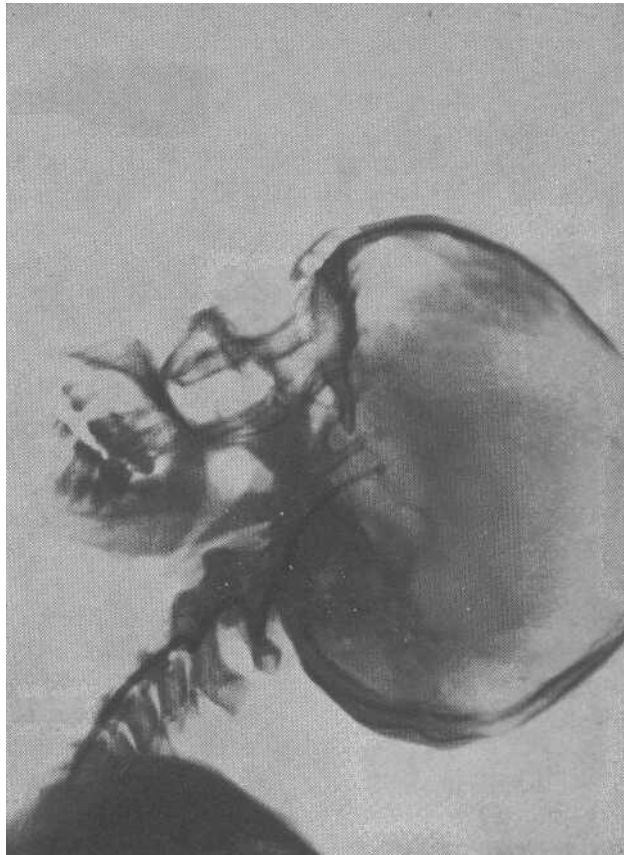


Fig. 5

Nel nostro caso analogamente ai casi di sindrome di Neri-Barre o del simpatico cervicale posteriore, si realizza una compressione a carico del solco in cui decorrono l'arteria vertebrale, il I nervo cervicale, la vena intervertebrale ed il nervo vertebrale. Questo è costituito da fibre simpatiche, che si dispongono a plesso intorno

alla vertebrale e alla basilare, emettendo successivamente plessi per i rami arteriosi che da esse provengono, con funzioni vasomotorie. La irritazione a qualsiasi livello, del nervo vertebrale, si manifesta con la sindrome sopra accennata.

Ci sembra perciò opportuno, nel discutere la patogenesi della sintomatologia presentata dal nostro paziente, mettere in rilievo quanto viene riferito a questo proposito, in letteratura, sulla sindrome di Neri-Barre, cercando di fare qualche considerazione su ciò che più ci pare consono a spiegare il nostro caso clinico.

Di recente, autori tedeschi (SACKER, PETTE, BARTSCH E COLL., PIA E TONNIS) attribuiscono ad una particolare irritabilità neurovegetativa la condizione patogenetica più importante nel determinismo di una sindrome cervicale posteriore. Risulterebbe soprattutto responsabile di molti dei fenomeni morbosi, l'eccessiva reattività neuro-vascolare, con insorgenza di manifestazioni vasomotorie distrettuali, con fasi iniziali di vasocostrizione e conseguenti turbe sull'apporto sanguigno, tutto insieme paragonabile ad una specie di collasso locale « in miniatura » (« Miniatur-Kollaps »). La comparsa dei fenomeni dolorosi sarebbe appunto legata ai processi di ischemia. Tuttavia di fronte alla complessità e al multiforme aspetto della sindrome di Neri-Barre, si tende oggi ad ammettere una partecipazione neurovegetativa più estesa, non limitata cioè al solo nervo vertebrale. Così TAPTAS, RICARD e GIRARD, sostengono che non soltanto il simpatico cervicale posteriore, ma anche il segmento anteriore, coi suoi plessi pericarotidei, partecipi senz'altro al determinismo della sindrome in parola. AASLAN invoca due fattori patogenetici: l'uno nervoso (simpatico cervicale) e l'altro vascolare (arteria vertebrale e sue collaterali).

Circa il primo fattore, a noi sembra il più importante, mentre il secondo lo è meno, dato che è noto in patologia, che la compressione di una sola arteria vertebrale, coirne è nel nostro caso, ad opera del forame arcuale, in un individuo non arteriosclerotico, giovane, si accompagna ad una dilatazione nell'arteria vertebrale del lato opposto, atta a compensare il diminuito afflusso contro-laterale e quindi a non produrre alcun sintomo.

Nel nostro caso, quello che più sembra giocare un ruolo importante nella patogenesi dei disturbi dolorosi e psichici, è l'intrecciarsi e il concorrere dei due fattori nervoso e vascolare. Infatti agirebbe inizialmente una causa, sempre di natura irritativa simpatica (nervo vertebrale o plessi perivertebrali), ma con successivo interessamento vascolare, che si estrinsecerebbe soprattutto in via riflessa con un meccanismo di ischemia del tipo del « collasso » vascolare locale di BARTSCH e coll.

I dati sperimentali di CONDORELLI, rivelando appunto la possibilità di fenomeni riflessi vascolari diffusi, da stimolazione anche meccanica della parete dell'arteria vertebrale, suffragano tale interpretazione.

FORBES e COBB, misurando attraverso la « finestra cranica » il diametro dei vasi piali, hanno constatato per stimolazione del simpatico cervicale, una persistente vasocostrizione.

A medesime conclusioni, arrivano BOUCKAERT e JORDAN in esperimenti condotti sul cane. Gli elementi nervosi vasocostrittori provenienti dalla catena simpatica guadagnerebbero i vasi cerebrali, seguendo il tragitto dei plessi nervosi peri-carotidei e peri-vertebrali. Chiari fenomeni di dilatazione delle arterie della superficie cerebrale sono stati constatati da vari autori, a seguito di sezione del simpatico cervicale (TINEL e LAMACHE, TALBOT, WOLFF e COBB).

WRIGHT ammette un'azione vasocostrittrice da stimolazione del simpatico sui vasi cerebrali, nonché moderata dilatazione, dopo simpaticectomia cervicale.

Tutto questo, porta a concludere, che il simpatico, dimostra una certa influenza sulla circolazione cerebrale e si può quindi ammettere l'esistenza di fenomeni vasomotori nel distretto encefalico, quale contraccolpo di una stimolazione simpatica. Ed è appunto sulla base di questi fenomeni vascolari mediati, centrali, cioè a livello cerebrale, che si può riportare la fenomenologia dolorosa e i disturbi psichici presenti nel nostro caso alla stessa stregua che, alla fine, si riporta da parte dei vari autori, il nutrito complesso sindromico della Neri-Barre.

La possibilità di una risposta differente da soggetto a soggetto per diversa eccitabilità neurovegetativa e per il variare del « terreno » individuale reattivo, ci rende conto del perché nelle casistiche di diversi autori, riportati nella parte introduttiva, solo una parte di soggetti con anomalia del forame di Kimmerle abbia manifestazioni cliniche, se pure subiettive. Inoltre concomitanti fatti arteriosclerotici delle vertebrali, o processi osteoartrosici o altre anomalie cervicali, sono da tenersi nel dovuto conto, per l'interferenza che essi possono avere nella sintomatologia, in questi casi.

Da ultimo, sulla base della nostra osservazione, ci sembra opportuno mettere in rilievo che può riuscire di utilità, praticare l'arteriografia vertebrale, in presenza di un reperto di forame arcuale, evidenziato all'esame radiografico a vuoto della colonna cervicale, in quanto si può apprezzare col contrasto eventualmente, una deformazione dell'arteria vertebrale, che più agevolmente aiuta a chiarire il quadro clinico. Ciò dal momento che risulta importante, per quanto sopra detto, che soprattutto nei movimenti di

rotazione o di flessione della testa, l'arteria, può subire, a livello del forame arcuale, una inginocchiatura ed una stimolazione dei plessi nervosi periarteriosi. Appunto tale stimolazione darebbe il via ad una serie di fenomeni vasomotori riflessi che sarebbero i responsabili di una eventuale sintomatologia di Neri-Barro vera e propria o Barre-simile, come è il nostro caso, e, comunque imputabile ad una irritazione del simpatico cervicale posteriore.

Riassunto

L'autore riferisce su un caso di forame arcuale dell'Atlante, nel quale l'angiografia vertebrale evidenzia un transitorio arresto del mezzo di contrasto, nei movimenti di flessione e di rotazione forzata della testa, a livello dell'anomalia della prima vertebra cervicale. La sintomatologia presentata dal soggetto è inquadrata in una sindrome Barre simile e cioè d'irritazione del simpatico cervicale posteriore. La patogenesi atta a spiegare la sindrome di Neri-Barre, ed in particolare la sintomatologia del caso riportato, è discussa, in rapporto all'anomalia cervicale arcuale riscontrata.

Résumé

L'auteur se rapporte à un cas de trou archiforme de l'Atlas, dans lequel l'angiographie vertébrale met en évidence un arrêt transitoire du moyen de contraste, dans les mouvements de flexion et de rotation forcée de la tête, au niveau de l'anomalie de la première vertèbre cervicale. La symptomatologie présentée par le sujet se situe dans un syndrome Barre semblable, c'est à dire d'irritation du sympathique cervical postérieur. La pathogénèse capable d'expliquer le syndrome de Neri Barre, en particulier la symptomatologie du cas mentionné, est discutée par rapport à l'anomalie cervicale constatée.

Summary

A case of foramen arcuale of the Atlas is reported. Vertebral angiography showed a temporary arrest of the contrast medium at the level of the cervical anomaly, during forward flexion and extreme turning of the head of the patient.

The clinical picture is assimilated by the Author to the Neri-Barré disease, that is a posterior cervical sympathetic syndrome.

Pathogenesis is finally discussed and the pathoplastic role played by the foramen arcuale in this case, is evaluated.

Zusammenfassung

Der Autor berichtet über einen Fall von Foramen arcuale des Atlas, bei dem die Vertebralangiographie einen vorübergehenden Stillstand des Kontrastmittels, in Höhe der Anomalie des ersten Halswirbels, bei Flexionsbewegungen und forcierter Drehung des Kopfes zeigt. Die bei dem Kranken festgestellten Symptome sind zu einem Barré ähnlichen Syndrom zu zählen, d.h. der Irritation des hinteren Sympathikus zervikales. Die Pathogenese, durch die das Syndrom von Neri-Barré und vor allem die Symptome im beschriebenen Fall eine Erklärung finden soll, ist, was die festgestellte Anomalie des Zervik arcualis anbetrifft, umstritten.

Bibliografia

- ARSLAN M.: *La patogenesi della cosiddetta sindrome simpatica cervicale posteriore*, « Minerva O.R.L. », 2, 407, 1952.
BARTSCH W., BOROFFKA A., KETZ E.: *Von der Symptomatologie zur Genese des Halswirbelsäulen-Syndroms*. « Acta neuroveget. », 10, 214, 1954.

- BENASSI: Citato da Chiesa A. e Mozzo W.
- BERARDI G. C., PELIZZA A., PINELLI G.: *Le malformazioni del rachide cervicale*. « Min. osp », pag. 207, 1962.
- CHIESA A., MOZZO W.: *Rapporti tra presenza del canale, dell'arteria vertebrale dell'atlante e sindrome di Neri-Barré-Licou. Prime osservazioni*. « Nuntius radiologicus », XXX, 457, 1964.
- CONDORELLI L.: *Il riflesso dell'arteria vertebrale*. Atti 19° Congr. Soc. It. Cardiologia, 2, 561, 1957.
- CORSI G.: *Reperto radiologico non comune della prima vertebra cervicale*. « Quad. di Rad. », 12, 278, 1949.
- DELLA BEFFA A., GIORDANO R.: *Contributo alla conoscenza della sindrome cervicale posteriore di Barré-Licou nella artrosi cervicale*. « Riv. O.N.O. », 30, 89, 1955.
- DE SERIO N., MEZZINA G.: *L'anomalia cervicale arcuale di Kimmerle nella patogenesi della sindrome simpatica posteriore di Neri-Barré-Licou*. « Nuntis Radiologicus », 449, 1964.
- FIERRO D.: *Aspetti radiologici delle malformazioni dell'arco posteriore dell'atlante*. « Quad. di Rad. », 913, 1962.
- GEYVALL: Citato da Chiesa e Mozzo.
- GIRARD P. F.: *Considérations sur la seméiologie neurologiques des discopathies cervicales*. « Rev. Otoneuroptalm. », 39, 24, 1952.
- GOLLMANN G.: *Has an incomplete foramen arcuale a clinical significance?* « ZBL. Neurochir. », 20, 97, 1960.
- KIMMERLE A.: *Mitteilung über einen eigenartigen Begund am Atlas*. « Roentgenpraxis », 15, 5, 1930.
- KLAUS E., DUBRAVA O.: *Foramen arcuale and vascular syndromes of the posterior cranial fossa*. « Psychiat. Neurol. Med. Psychol. », 12, 284, 1960.
- LAZORTHE G.: *Le système neuro-vasculaire*. Masson, 1949.
- LI CASTRI PATTI L. e SALOMONE G.: *Il rachide cervicale patologico*. « Ed. Min. Med. », Torino, 1958.
- LUPACCIOLU G.: *Fratture del rachide cervicale all'indagine radiologica*. « La Rad. Med. », vol. XXII, fasc. VI, pag. 529, 1935.
- MASCHERPA F.: *Su di un raro reperto radiografico della prima vertebra cervicale*. « Radiologia e Fisica Medica », 4, 433, 1932.
- PATTI L.: *Sindrome nevralgica cervico occipitale persistente da rara anomalia morfologica dell'atlante, simulante artropatia vertebrale*. « La Rad. Med. », pag. 396, 1959.
- PETTE H.: *Das Problem der wechselseitigen Beziehungen zwischen sympathicus und sensibilität*. Dtsch. Z. Nervenheilk., 100, 143, 1927.
- PIA H. W., TONNIS W.: *Diagnose und therapie zervikaler Baudscheibenschäden*. « Dtsch. Med. Wschr. », 78, 1089, 1953.
- PYO e LOWMAN: Citato da Chiesa e Mozzo.
- RICARD A., GIRARD P., DUPASQUIER: *Les discopathies cervicales*. Ed. Lugas, Lione, 1948.
- ROMANUS e TONI: Citato da Chiesa e Mozzo.
- SAKER G.: *Zur Genese des Harlswirbelsäulensyndromas und der Behandlung des vegetativens Anteils mit Hydergin*. « Nervenartz », 23, 333, 1952.
- SELBY: Citato da Chiesa e Mozzo.
- SCARPA: Citato da Giuntoli L. ne « La Radiologia Infortunistica della colonna vertebrale », ed. Cappelli, Bologna, 1964.
- SCHINZ: Citato da Chiesa e Mozzo.
- TAPTAS J. N.: *Cephalée et rachis cervical*. « Sem. Hôp. », Paris, 28, 1942, 1952.
- TINEL J.: *Le système nerveux végétatif*. Ed. Masson, Paris, 1937.
- WOLFF H. G., COBB J. K.: *Mechanisms of headache*. « Arch. Neurol. Psychiat. », 50, 224, 1943.