

UNIVERSITA' DEGLI STUDI DI FIRENZE
Dipartimento di Scienze Chirurgiche
Specialistiche

Dottorato di Ricerca in
La Patologia Vascolare del Distretto Testa-Collo

Ciclo XXII

TESI DI DOTTORATO DI RICERCA:

“SINCRONIZZAZIONE FRA APPROCCIO
TRANSORALE E STABILIZZAZIONE
POSTERIORE NELLE PATOLOGIE DELLA
CERNIERA CRANIOCERVICALE”

Settore scientifico-disciplinare MED/27

Coordinatore: Ch.mo Prof. Ugo Menchini

Tutor: Ch.mo Prof. Nicola Di Lorenzo

Dottorando: Dott. Homère Mouchaty

Riassunto

Patologie congenite, malformative e acquisite possono interessare la cerniera cranio-cervicale causando compressioni delle strutture neurologiche e vascolari, alterazione della circolazione liquorale con o senza instabilità della stessa cerniera.

Dall'esperienza decennale in questo campo, maturata presso la Clinica Neurochirurgica di Firenze, e dalla revisione di studi internazionali riguardanti queste patologie, si evincono cinque fattori determinanti nella scelta del trattamento:

- Condizioni neurologiche del paziente
- Riducibilità della compressione
- Sede della compressione
- Caratteristiche anatomiche congenite ed acquisite della cerniera
- Natura della lesione compressiva

Instabilità e riducibilità sono diagnosticabili per mezzo di qualunque metodo dinamico per immagini (Rx, RMN o TC). In caso di instabilità con riducibilità, è ovviamente sufficiente la stabilizzazione in posizione di massima decompressione. Secondo i livelli interessati la stabilizzazione può comprendere o non comprendere l'occipite.

La sede della compressione si differenzia in anteriore/anterolaterale e, più raramente, posteriore/posterolaterale. Nel primo caso l'approccio è transorale, più o meno esteso. Per le più rare lesioni posteriori e posterolaterali gli approcci sono laterale, estremo-laterale e, più spesso, posteriore con lamniectomia. La maggior parte degli atti chirurgici decompressivi a questo livello comportano una destabilizzazione dei metameri richiedendo quindi un successivo intervento di stabilizzazione.

Le caratteristiche anatomiche (grado di invaginazione, estensione della lesione, limitata mobilità della mandibola) influenzano l'estensione dell'approccio nei casi di decompressione anteriore richiedendo in alcuni casi interventi demolitivi tipo maxillotomia LeFort1, split palatale, split linguale, split mandibolare o un'associazione di questi.

La natura della lesione è invece determinante per la scelta dell'approccio. Le patologie evolutive possono richiedere atti demolitivi per asportazioni complete. Patologie reversibili possono richiedere una minima decompressione o, in rari casi, anche la sola stabilizzazione. Si tratta esclusivamente di casi amielici in cui la stabilizzazione in decompressione non crea una condizione di deformità di questo tratto con l'associazione di kinking delle strutture vascolari e nervose.

INDICE

Frontespizio	1
Riassunto	2
Indice	4
Abstract	5
Introduzione	7
<i>Patogenesi</i>	7
<i>Anatomia E Tecniche Di Diagnosi</i>	9
<i>Classificazioni E Protocollo</i>	13
<i>Soluzioni Chirurgiche</i>	14
Materiale e metodo	18
Risultati	25
Discussione	27
Conclusioni	30
Bibliografia	31

Abstract:

OBIETTIVI: Revisionando i casi di patologia del tratto C0-C2 trattati presso La Clinica Neurochirurgica di Firenze durante i 10 anni antecedenti lo studio e da una revisione della letteratura internazionale abbiamo potuto tracciare un protocollo chirurgico per questa tipologia di lesione e lo abbiamo applicato ai casi trattati durante i due anni 2008-2009 destinati all'esecuzione del lavoro.

METODO: Durante i 10 anni (1998-2007) 52 casi consecutivi di lesioni anteriori stabilmente compressive a livello della giunzione bulbo cervicale sono stati sottoposti a intervento di decompressione per via transorale. L'età media in questi casi era di 55.85 anni (range 17-75). Si è trattato di: deformità malformative (32 casi), artrite reumatoide (11 casi), lesioni tumorali (5 casi) e trauma (4 casi). I sintomi d'esordio sono stati cefalea ricorrente in 79% dei casi, tetra paresi in 73%, deficit degli ultimi nervi cranici in 29%. Solo in due casi la stabilizzazione posteriore era stata eseguita presso altre strutture anticipando in questo modo l'intervento decompressivo. In tutti gli altri casi, la stabilizzazione è stata eseguita nella stessa seduta chirurgica in seguito alla decompressione transorale. Interventi con maggior grado di demolizione (Le Fort I, splitting del palato) sono stati necessari in 7 casi.

Durante i due anni di studio prospettico 2008-2009, è stato applicato il protocollo basato su parametri definiti: condizioni neurologiche, riducibilità, sede, natura della compressione e anatomia della cerniera. In questo modo, tutti i pazienti che presentavano una compressione stabile anche all'esame dinamico, si sottoponevano a intervento sincronizzato di decompressione e stabilizzazione. Gli unici casi di sola stabilizzazione sarebbero stati pazienti amielici che presentavano una lesione riducibile senza alterare la forma del tratto bulbo midollare e senza nemmeno trazionare le strutture vascolari della zona. In totale, sono stati infatti trattati dodici casi aggiuntivi. L'età media in questi casi era di 56,17 anni (range 12-77). Si è trattato di 9 casi di malformazione con un caso di associazione di panno sinoviale e un caso di associazione di tessuto fibroso infiammatorio intraposto fra il dente dell'epistrofeo e l'arco anteriore. Gli altri casi erano di artrite reumatoide (1 caso), lesione tumorale (1 caso) e esiti di

trauma (1 caso). I sintomi d'esordio sono stati cervicalgia/cefalea ricorrente in 50% dei casi, tetraparesi in 100%, deficit degli ultimi nervi cranici in 25% dei casi. In due casi la stabilizzazione posteriore era stata eseguita presso altre strutture. In un caso di revisione è stata anticipata la stabilizzazione posteriore mentre in tutti gli altri casi la stabilizzazione è stata eseguita nella stessa seduta chirurgica in seguito alla decompressione transorale. Interventi Le Fort I sono stati eseguiti in 2 casi.

RISULTATI: Nel gruppo di revisione (1998-2007), trentacinque pazienti presentavano preoperatoriamente un quadro neurologico grave. Di questi, trentadue hanno presentato miglioramento. Gli altri quindici, con sintomi meno gravi, sono completamente guariti nel follow-up. Sono stati riscontrati due casi di morte perioperatoria e otto casi di complicanze chirurgiche: lacerazione durale, meningite, malocclusione orale, deiscenza della ferita chirurgica nel faringe e un caso di decubito ed infezione della ferita chirurgica occipitale. In un caso è stata riscontrata instabilità tardiva.

Tutti i 12 pazienti affetti da grave tetraparesi nel gruppo dello studio hanno presentato miglioramento già dai primi giorni postoperatori. Un paziente in prima età adolescenziale ha presentato un grave quadro di coagulazione intravasale disseminata che si è rapidamente risolto. Si segnala anche un episodio di crisi psichiatrica in un caso. Non vi sono state altre complicanze degne di nota. In cinque casi è stata raggiunta guarigione completa.

CONCLUSIONI: La terapia delle patologie della cerniera craniocervicale richiede una maturata esperienza nel campo. I dettagli diagnostici preoperatori permettono la selezione dei pazienti in un protocollo che include tutti le varianti patologiche con miglioramento dei risultati clinici e possibilità di diminuire gli interventi chirurgici di revisione. La decisione operatoria include la sede dell'approccio, l'estensione chirurgica e la scelta fra stabilizzazione da sola o stabilizzazione che segue la decompressione. In alcuni casi sono inevitabili approcci demolitivi di elevato grado di invasività. Solo raggiungendo un numero sufficiente di pazienti si potrà confermare la validità di questo protocollo rispetto ad altri già esistenti in letteratura.

INTRODUZIONE

Il trattamento delle patologie della cerniera cranio cervicale è complesso e richiede ottima conoscenza anatomica ed anatomopatologica, oltre ad una pluriennale esperienza clinica e chirurgica di questi casi. A questo scopo diversi autori di articoli in riviste internazionali hanno proposto classificazioni e protocolli. Una revisione della letteratura evidenzia che le serie più ampie sono descritte da pochi autori, a dimostrazione del fatto che gradualmente sono stati creati centri di riferimento a livello mondiale proprio per evitare la pericolosità delle improvvisazioni in questo campo. A rendere complesso l'approccio a questa zona del corpo sono diversi fattori: l'interposizione di strutture vitali come la lingua, il palato e la faringe, la presenza di strutture neurologiche giunzionali fra cervello e midollo spinale, la presenza di strutture vascolari importanti, il grado di mobilità della cerniera con componenti ossei, legamentosi e muscolari, la diversificazione della tipologia di patologie rappresentate, oltre che da infiammazioni (infettive e non), tumori, deformità, traumi, anche da diverse tipologie di malformazioni complesse che possono riguardare tutte le strutture rendendo ancora più difficile sia l'indicazione che l'approccio chirurgico. Per tutti questi motivi, è stata revisionata la letteratura e sono state selezionate le proposte di classificazione con finalità terapeutica. Teorie e risultati sono stati quindi confrontati con l'esperienza in questi casi della Clinica Neurochirurgica di Firenze (52 casi in 10 anni). Dalle conclusioni tratte è stato tracciato un protocollo che è stato seguito durante i due anni dello studio applicandolo in dodici casi.

PATOGENESI

Non considerando le patologie acquisite della cerniera cranio vertebrale (infiammazioni, tumori, traumi), è la patogenesi delle malformazioni quella più dibattuta. Si può trattare di disgenesia embrionale, anomalia genetica, infezione virale, ecc. Poiché è stata esclusa la causa meccanica, anche remote nomenclature come "impressione basilare" sono cadute in disuso. Alcune teorie attuali attribuiscono a queste malformazioni un'iniziale disgenesia articolare simile a quella delle spondilolisi distali che progrediscono in invaginazione del

dente dell'epistrofeo. Si tratta spesso di una combinazione di anomalie con associazione fra deformazione dell'atlante e dell'epistrofeo o altre displasie suboccipitali. Alcuni autori ritengono progressiva la deformità. Altre anomalie morfologiche possono essere associate come l'attaccatura bassa dei capelli, il collo corto, muscoli a forma di ragnatela, torcicollo. Alla nascita, il processo odontoideo è separato dal corpo dell'epistrofeo da una sincondrosi neurale che può durare fino ai primi anni di vita. La persistenza di questa formazione è all'origine dell'Os Odontoideum. Dall'espansione della fossa posteriore, normalmente in parallelo con la crescita del cervelletto, possono risultare delle anomalie come in alcuni casi di malformazione di Chiari. Le patologie malformative incontrate a questo livello sono riassunte nella Tab.1. In realtà, altri fattori sono concausali come le displasie ossee, le infezioni, i traumi infantili, ecc. Per questi motivi il riscontro di invaginazione basilare o di dislocazione atlanto-epistrofea in età adolescenziale o preadolescenziale corrisponde più frequentemente a riducibilità della compressione delle strutture nervose.

Tab.1: Nella patogenesi delle malformazioni della cerniera craniocervicale

Patologie congenite	Incomplete segmentazione dell'Atlante
	Invaginazione Basilare
	Assimilazione dell'Atlante
	Ipoplasia dei Condili
	Atlante incomplete
	Spondilolisi cervicale
	Emivertebra
	Invaginazione basilare
Patologie di sviluppo	Dislocazione
	Os odontoideum
	Displasie ossee
	Osteogenesi imperfetta

ANATOMIA E TECNICHE DI DIAGNOSI PER IMMAGINI

L'anatomia della cerniera craniovertebrale nelle condizioni normali e patologiche è stata studiata sia tramite reperti autoptici, sia utilizzando le tecniche diagnostiche moderne.

Il reperto più frequente è l'invaginazione basilare.

L'obiettivo della descrizione è di meglio proiettare gli approcci chirurgici e conoscere l'effetto di queste anomalie malformative osteoligamentose sulle strutture vascolari e neurologiche a questo livello.

I nuclei del ponte e del bulbo ed i fasci cerebrospinali possono subire una compressione con rischi elevati di morbilità e mortalità. Può essere ostruito

l'acquedotto Silvio con rischio di idrocefalo anche acuto. In alcuni casi può essere associata anche una dislocazione tonsillare (Chiari I) che può essere associata ad altra perturbazione della circolazione liquorale con presenza di siringomielia.

Il primo e più semplice approccio diagnostico può essere la RMN (o, in alternativa, la Rx) dinamica. La TC in 3D è invece molto utile per studiare le strutture ossee anche per la progettazione dell'approccio chirurgico.

Il forame magno è composto da quattro parti: la parte squamosa occipitale, il clivus e lateralmente i condili. Il diametro sagittale è di 35 +/- 4mm.

L'atlante è composto da due grosse masse articolari unite anteriormente e posteriormente da due archi. Alla base dell'arco posteriore si trova un solco per l'arteria vertebrale.

L'epistrofeo è la seconda vertebra e si articola con la prima attraverso le masse articolari e attraverso una faccetta ovale anteriore sulla faccia del processo odontoideo. I 2° nervi cervicali passano direttamente posteriori alle articolazioni laterali C1-C2 e sono responsabili della sintomatologia di cefalalgia e nuchalgia. La punta del dente raggiunge la parte distale del bulbo mentre l'ultimo centimetro del clivus corrisponde al passaggio pontobulbare. Questi riferimenti sono utili al chirurgo.

I legamenti, oltre alle capsule articolari, hanno una fondamentale importanza dal punto di vista motorio. Sono rappresentati dal complesso legamento trasverso, dal legamento alare e dal legamento apicale. Il legamento trasverso è composto dal legamento crociato che si attacca al forame magno e alla massa articolare di C1 e da due porzioni trasverse anteriore e posteriore che si ancorano alle masse articolari di C1 anteriormente. Il legamento apicale va dalla parte anterolaterale del forame fino alla testa del dente. Il legamento alare s'inserisce posteriormente sul dente e lateralmente sul clivus e sui condili. La membrana tectoria, continuazione del legamento longitudinale posteriore, si trova sulla parte posteriore del corpo di C3 e si estende fino all'occipite.

I movimenti a questo livello corrispondono al 25 % della flessione-estensione e a 80% della rotazione (C1-C2) di tutto il rachide cervicale (movimenti testa-collo).

Le arterie vertebrali insorgono nell'arteria succlavia e assumono già al livello del processo trasverso di C6 (V1) un decorso intrarachideo attraverso i fori trasversi fino al processo trasverso di C2 (V2). A questo punto penetrano il foro nel processo trasverso di C1 e assumono una forma arcuata in direzione posterolaterale all'interno del forame magno (V3) per poi dirigersi nel cranio e confluire nell'arteria basilare (V4) (Fig.1). Vi possono essere varie anomalie nel volume e nel decorso di queste arterie, soprattutto nei casi di malformazione della cerniera cranio vertebrale. Per questo motivo, uno studio appropriato del loro decorso e una conoscenza delle tipologie più frequenti è necessario per la loro salvaguardia sia durante la decompressione ossea, sia durante l'impianto dei sistemi di stabilizzazione. In letteratura sono riconosciute 4 categorie di anomalie (con possibilità di varianti).

Tipo 1: orientamento medializzante dopo l'uscita dal foro trasverso in C2 con passaggio sotto la massa articolare di C1.

Tipo 2: simile al precedente con passaggio più posteriore sulla faccia posteriore della massa articolare.

Tipo 3: l'arteria vertebrale lascia il foro trasverso in C2, si lateralizza formando un loop e rientra molto lateralizzata, anteriormente alla massa articolare di C1, anche attraverso fori creati.

Tipo 4: assenza monolaterale dell'arteria oppure diametro maggiore del doppio dell'arteria controlaterale.

Altre anomalie possono essere riscontrate nei rami come irregolarità nell'origine della PICA, presenza di fenestrazioni lungo il decorso dell'arteria. Le anomalie dell'arteria vertebrale sono meglio diagnosticate con angioTC o angioRMN. Tuttavia, anche con esami TC normali, in casi di anomalia, si riscontrano spesso impronte vascolari sugli archi di C1 o anomalie dei fori trasversi. Conoscere preoperatoriamente le anomalie dell'arteria vertebrale è importante oltre che durante la decompressione e durante l'inserimento delle viti, anche per conservarne la pervietà, evitando al massimo il kinking durante le manovre di correzione e stabilizzazione dell'allineamento.

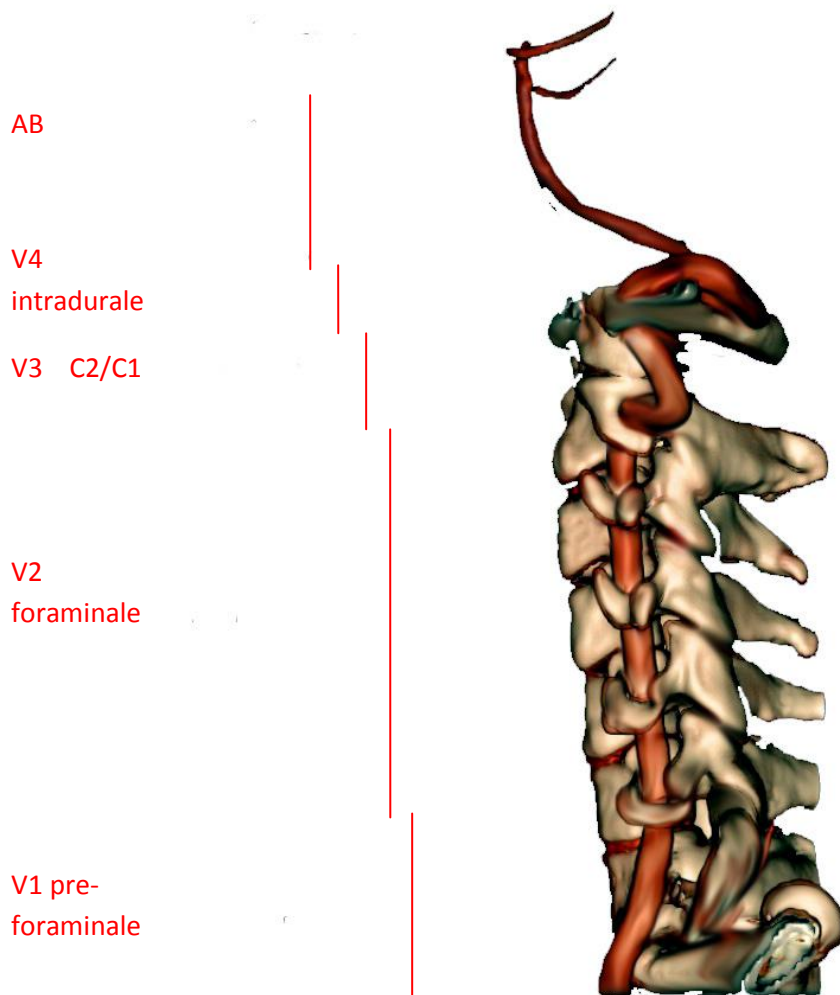


Fig. 1

Alcuni parametri di riferimento:

Linea di Chamberlain: dal palato duro all'estremità posteriore del foro magno. Quando la punta del dente supera i 2 mm oltre questa linea, si tratta di invaginazione.

Spazio odontoido-pontobulbare: buon indice di corrispondenza con l'entità di riduzione della superficie della fossa posteriore.

Intervallo atlantoclivo-odontoideo: utile per quantificare l'instabilità durante le prove dinamiche.

Linea clivale di Wackenheim (estensione del clivus) e *linea di McRae* (lungo il forame magno)

Platybasia: solo significato antropologico

Volume della fossa cranica posteriore: sulla RMN si misura l'altezza secondo l'indice di Klausdalla (dalla punta del dente al tentorio)

L'angolo *Omega* fra dente e linea verticale. Utile per misurare l'instabilità.

Diametro del tronco ed eventuale presenza di impronte sono utili per una corrispondenza neurologica

Occipitalizzazione dell'atlante: parziale o completa, spesso corrisponde a settling cranico

S Klippel-Feil è una triade di: fusione di corpi cervicali, attaccatura bassa dei capelli, collo corto e poco mobile

Altezza del collo: dalla punta del dente al punto medio della base del corpo di C5

CLASSIFICAZIONI E PROTOCOLLO

Classificazioni di Goel: Una prima proposta di classificazione riguardante l'invaginazione basilare è stata fra tipo I e tipo II per l'associazione, in quest'ultimo caso, di malformazione di Chiari dovuta alla riduzione della fossa cranica posteriore. Goel ha proposto poi un'altra distinzione fra tipo A (dislocazione fissa del dente sporgente oltre la linea di Chamberlain e oltre quelle di McRae e di Wackenheim) e tipo B (dente e clivus allineati, punta del dente solo oltre la linea di Chamberlain, faccette articolari piatte e a volte fuse). Nel gruppo A le faccette articolari sono oblique e il dente è retrodiretto verso il tronco. Questo gruppo è più frequente e può essere associato con Chiari I. Dal punto di vista mal formativo il tipo A è a volte paragonato alle spondilolisi lombari.

Nel gruppo A, Goel propone decompressione trans orale seguita da stabilizzazione posteriore o intervento di demolizione - ricostruzione articolare in trazione, come da lui descritto. Per il gruppo B propone craniectomia per allargare il forame magno anche in assenza di erniazione tonsillare.

Classificazioni di Menezes: si considera instabile la cerniera in uno dei seguenti casi 1) intervallo preodontoideo superiore a 3 mm, 2) alla TC le articolari C1-C2 presentano un intervallo maggiore di 6mm, 3) intervallo clivus-dente maggiore di 2 mm, 4) gap radiograficamente visibile tra atlante e condili, 5) rapporto anomalo tra canale vertebrale e forame magno, 6) dinamica anomala nei movimenti, 7) alla RMN rottura di legamenti.

SOLUZIONI CHIRURGICHE: SEQUENZA, ESTENSIONE, TIPI DI STABILIZZAZIONE

Sequenza:

Secondo Menezes le soluzioni chirurgiche dipendono da:

1. Riducibilità della compressione (Fig.2)
2. Meccanica e direzione della compressione
3. Presenza di centri di ossificazione anomali
4. Natura del processo patologico
5. Presenza di erniazione tonsillare.

In questo modo, se si tratta di compressione reversibile, è sufficiente la stabilizzazione. Nei casi di irriducibilità si ricorre alla decompressione per sede seguita da stabilizzazione. La presenza di centri di ossificazione (2-4 anni) può portare a seguire il paziente con immagini ripetute e valutazioni cliniche senza intervenire chirurgicamente.

In letteratura sono stati pubblicati diversi case report in cui i pazienti affetti da lesioni come l'artrite reumatoide, sintomatica per compressione alla giunzione bulbo cervicale, sono stati trattati con la sola stabilizzazione. Questi casi hanno poi evidenziato regressione anche della massa costituita dal panno sinoviale regredito grazie alla stabilità. Tuttavia, è da verificare, caso per caso, se è stata ottenuta stabilizzazione in una posizione corretta evitando la tortuosità delle strutture. Allo stesso modo, se il paziente si presentava in condizioni di mielopatia, come più frequentemente accade, non vi sono le circostanze per aspettare una regressione spontanea della compressione. Si può concludere quindi che questa opzione è valida solo se alle immagini dinamiche si può rilevare una riduzione accettabile della dislocazione e se il paziente presenta solo sintomatologia algica priva di tetraparesi.

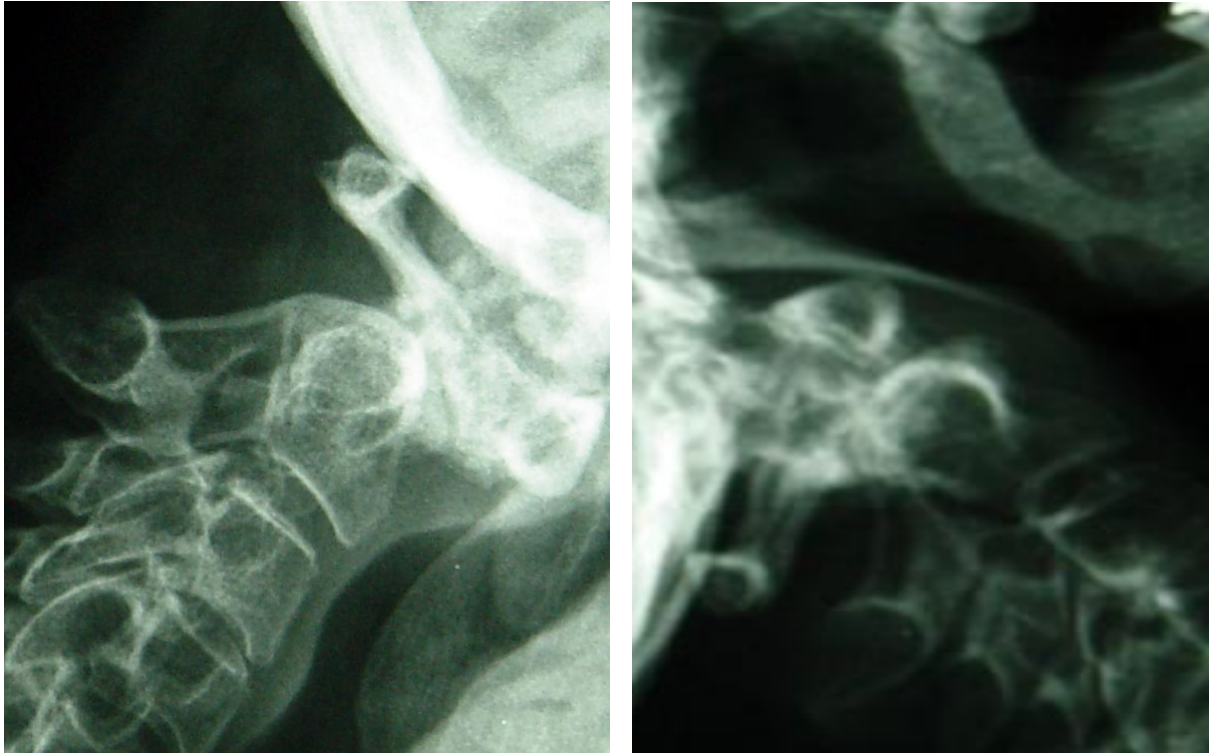


Fig. 2: Rx dinamico che mostra le escursione di C1 su C2 con perfetta riducibilità in estensione (sx)

Approccio trans orale:

Il vantaggio della decompressione ventrale per via trans orale è nella possibilità di raggiungere la parte ossea senza interposizione di strutture nervose, nella posizione di collo esteso che permette di aumentare l'angolazione del tronco e nel passaggio attraverso la linea mediana che è priva di vasi. Questa tecnica solitamente espone dal 1/3 inferiore del clivus fino al disco C2-C3. La tecnica consiste in posizionare il paziente, intubato nasotrachealmente, supino con testa fissata tramite testiera di Mayfield. Dopo adeguata toilette disinfettante del cavo orale si applicano gli appositi divaricatori al suo interno allontanando il tubo naso tracheale, la lingua, il palato molle (allontanato precedentemente con due tubi attraverso le narici). La conformazione di rafe mediano e, soprattutto, il tubercolo dell'atlante sono punti di riferimento per la linea mediana. Utilizzando il microscopio si esegue un taglio mediano di pochi centimetri previa infiltrazione con anestetico locale. Si esegue la scheletrizzazione posizionando il divaricatore sui muscoli longitudinali. In caso di escursione normale della mandibola, si

possono così raggiungere il clivus cranialmente e il corpo di C2 distalmente. Secondo il bisogno si decide quanto è cranialmente necessario rimuovere le parti ossee: fino al clivus in alcuni casi di invaginazione o solo minima parte dell'arco anteriore di C1 se è possibile eseguir una manovra "top down" girando la testa del dente durante la rimozione. Drill e kerrison rongeur sono i mezzi per la rimozione progressiva del dente, dei legamenti che lo circondano e del tessuto retrostante, fino a raggiungere la dura madre. L'intervento termina con l'emostasi, l'applicazione di pasta antibiotica e la sutura mono o bistratale.

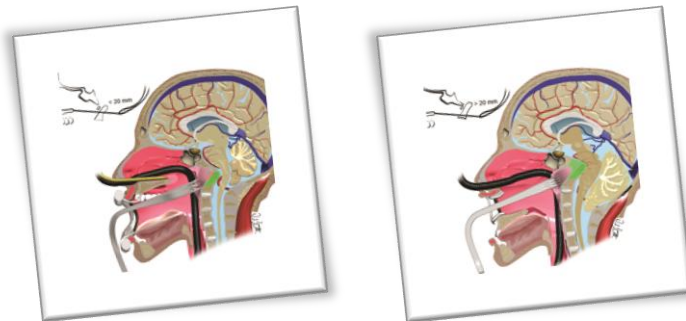


Fig. 3. Transorale (sx), LeFort (dx)

Varianti:

LeFort 1 con o senza split dei palati nei casi di estensione craniale della lesione oltre il 1/3 inferiore del clivus, di giunzione cranio vertebrale cranializzata o di riduzione della massima aperture della bocca. Fig. 3-4. Per questo motivo possono essere adottati mezzi diagnostici radiografici pre-operatori anche con indicatori metallici.

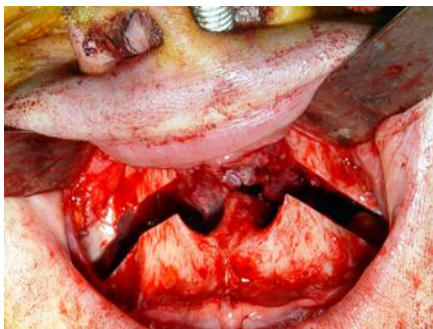


Fig. 4: approccio transpalatale previa preparazione secondo Le Fort

Glossotomia labiomandibolare mediana per esporre tutta la parte anteriore dal clivus (Fig. 5), alla cerniera craniocervicale fino al tratto cervicale alto. Questa alternativa può essere necessaria in caso di lesioni estese o se la tipologia della lesione (cordoma) richiede un dominio esteso.



Fig. 5: glossotomia labiomandibolare (rif. 5)

Tipi di stabilizzazione:

Tralasciando tutti i tipi di stabilizzazione anteriore per il rischio di decubito ed infezione che questi comportano, oltre al collare o al Halo-Vest con il quale si può anche tenere in trazione le vertebre cervicali, i tipi di stabilizzazione si suddividono fra quelle che comprendono il cranio e quelle che invece si limitano al tratto C1-C2. I mezzi utilizzati variano fra viti articolari, viti trans articolari C1-C2, viti peduncolari, viti laminari, viti occipitali, uncini, wiring, barre e placche. L'utilizzo degli uncini è decaduto per il rischio di frattura della lamina e per l'occupazione di spazio all'interno del canale vertebrale. In alcuni centri è ancora utilizzato il wiring soprattutto nei casi pediatrici.

In realtà il tipo di stabilizzazione dipende da due fattori importanti: la mobilità del segmento anche fino ai metameri inferiori (che può dipendere dall'età del paziente e dall'entità malformativa) e la conformazione anatomica dei metameri. Attenzione particolare deve essere data all'anatomia dell'arteria vertebrale. Un'attenta equilibratura dell'angolo finale ottenuto dopo le stabilizzazioni craniocervicali è utile sia per la funzionalità dell'equilibrio e della vista durante la deambulazione, sia per prevenire complicanze direttamente compressive (disfagia, dispnea, tetraparesi) e di prevenire lussazione subassiale e degenerazione anche ai livelli distali.

MATERIALE E METODO

E' stata revisionata retrospettivamente una serie di pazienti consecutivi, con lesioni che comprimono il tratto bulbo cervicale, che hanno subito un intervento chirurgico per via transorale durante 10 anni (1998-2007) presso la Clinica Neurochirurgica di Firenze. Valutazioni cliniche, radiografiche e neuroradiologiche sono state eseguite prima e dopo l'intervento, oltre che a distanza, nell'ambulatorio della clinica. 32 pazienti presentavano una malformazione della cerniera craniovertebrale (invaginazione odontoidea basilare, assimilazione dell'atlante, dislocazione atlanto-assiale), 11 erano affetti da artrite reumatoide, 5 lesioni erano tumorali e 4 avevano subito traumi. L'età media alla presentazione era 55,85 anni (range 17-75). Ventotto pazienti erano di sesso femminile e 24 di sesso maschile.

Alcuni di questi pazienti erano già stati trattati presso altre strutture. In un caso, era stata eseguita una decompressione transorale seguita da stabilizzazione posteriore, in un caso era stata solo eseguita stabilizzazione posteriore, in due casi, sola decompressione posteriore.

Cefalea o nuchalgia erano presenti in 40 casi. Tetraparesi motoria e/o sensitiva di gradi diversi è stata riscontrata in 37 casi. Segni cerebellari o vestibolari sono stati riscontrati in 9 casi. Deficit degli ultimi nervi cranici era presente in 15 casi. In 18 pazienti sono stati riscontrati segni morfologici patognomici (collo breve, attaccatura bassa dei capelli, asimmetria facciale). I pazienti sono giunti alla nostra attenzione a distanza di 6-48 mesi.

Per determinare la stabilità del quadro sono stati eseguiti Rx dianmici e, in alcuni casi anche RMN dinamici. I segni ricercati erano: intervallo atlanto-odontoideo, clivo-odontoideo e diametro del canale vertebrale. RMN e TC in 3D sono stati utilizzati per determinare estensione e punti di compressione (utilizzando il mezzo di contrasto in casi di artrite reumatoide, tumori, infezioni). Per lo studio della posizione dell'arteria vertebrale sono stati eseguiti AngioRMN o AngioTC. E' stata data indicazione chirurgica per presenza di lesioni tumorali, panno sinoviale comprimente, compressione irreducibile (fratture, malformazione) o cupola odontoidea a più di 2 mm dalla linea di Chamberlain.

L'approccio transorale è stato utilizzato in 45 casi, palatotomia Le Fort I è stata necessaria in 5 casi con divisione del palato in 2 casi. Solo in caso di stabilizzazione posteriore già eseguita (2 casi) non è stato necessario proseguire con l'intervento di stabilizzazione. Il tipo di stabilizzazione posteriore è sempre stato occipitocervicale con estensione fino a C2, C3, C4 o C5 secondo l'estensione della decompressione o della deformità destabilizzante.

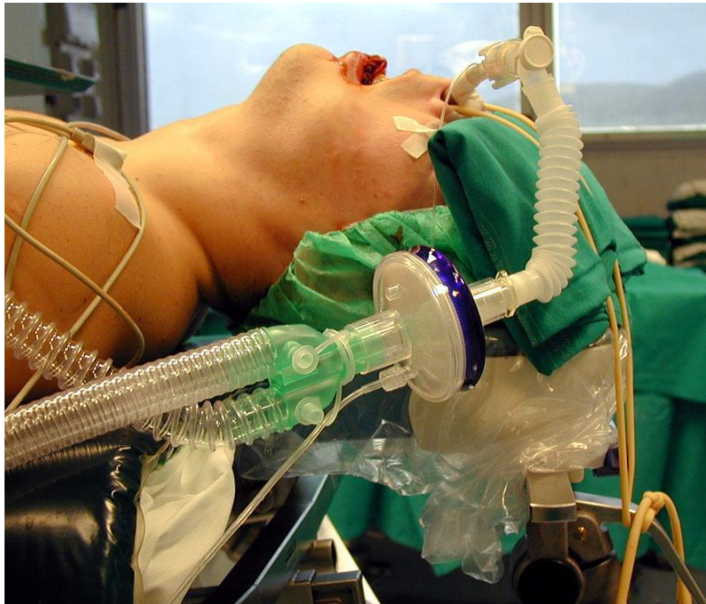


Fig. 6: preparazione all'approccio transorale

In questa casistica il tempo operatorio complessivo è stato di 5-8 ore. Sono sempre stati utilizzati antibiotici a largo spettro e mezzi di prevenzione di decubito, termoregolazione, rallentamento circolatorio agli arti inferiori. La tracheotomia, utilizzata in 12 casi, è stata poi abbandonata e sostituita con minori complicanze rispetto all'intubazione naso tracheale (Fig. 6). Divaricatori e tubi per la sospensione del palato molle sono sempre stati utilizzati (Fig.7). E' sempre stato tentato di risparmiare totalmente o parzialmente l'arco anteriore di C1. In questi casi è stato possibile rimuovere la cupola odontoidea con la trazione. In tutti i casi è stato possibile esporre la dura madre. La chiusura è stata effettuata applicando la pasta antibiotica nel cavo creato e poi suturando mucosa e muscoli in uno o due strati (Fig.8).

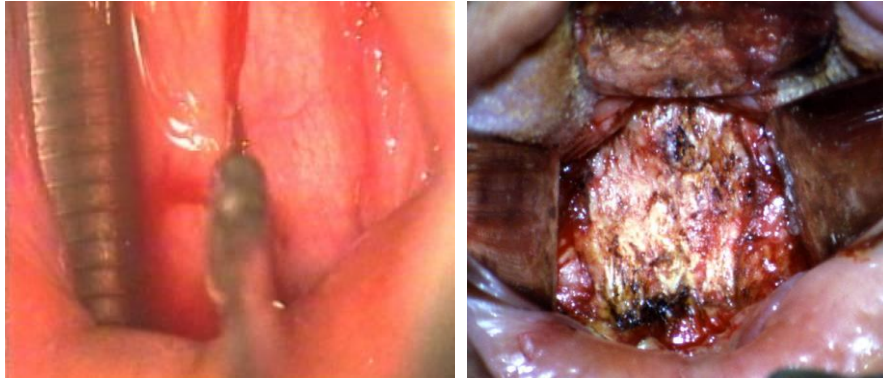


Fig. 7: incisione mucosa faringe (sx) e scheletrizzazione tubercolo C1 e corpo C2 (dx)

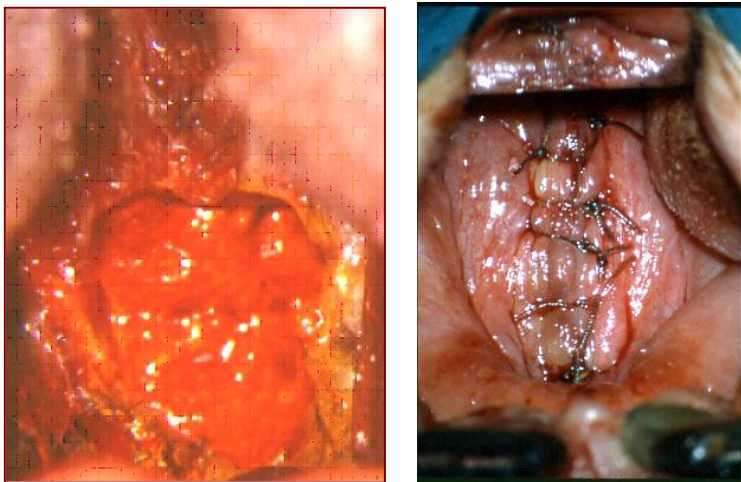


Fig. 8: pasta antibiotica (sx) e sutura monostrato (dx)

Per la stabilizzazione posteriore, dopo aver girato il paziente in posizione prona, è sempre stata eseguita stabilizzazione occipitocervicale (uncini nei primi 20 casi, viti occipitali bicorticali e viti articolari in tutti gli altri casi) (Fig. 9). L'osso utilizzato è sempre stato autologo raccolto dal sito di decompressione posteriore, dall'occipite o se necessario dalla cresta iliaca. La chiusura del sistema è eseguita dopo aver raggiunto la più corretta posizione della testa verificata e aggiustata in radioscopia.

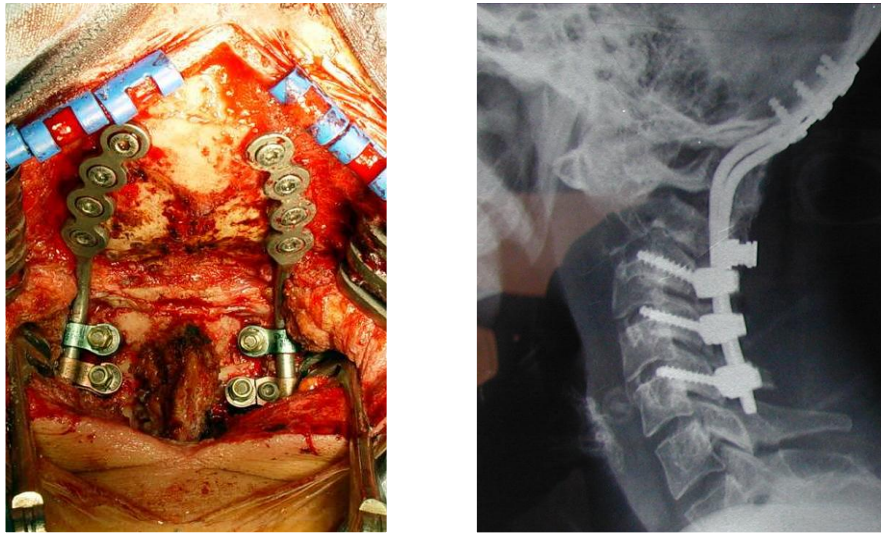


Fig. 9: stabilizzazione C0-C4 con viti articolari, foto chirurgica (sx) e Rx (dx)

Dopo l'intervento chirurgico, tutti i pazienti sono stati trasferiti cautelativamente in un reparto di rianimazione per 24 ore. L'alimentazione semi-solida è stata possibile dal 3° giorno. Un controllo TC è eseguito prima della dimissione e un controllo RMN a un mese. A 3,6 e 12 mesi sono stati eseguiti controlli ambulatoriali (neurologico, stabilità, dolore, condizioni generali) con Rx dinamico quando necessario. A un anno, uno studio TC mirato al controllo della fusione è anche eseguito.

Prospettivamente è stato iniziato lo studio nel gennaio 2008. Alla fine del 2009 la serie di pazienti trattati chirurgicamente per patologie del tratto bulbo cervicale ha raggiunto dodici casi. Anche in questo caso, i pazienti sono stati seguiti pre-operatoriamente e postoperatoriamente con studio clinico e per immagini, fino ad oggi. In questi 12 pazienti, l'età media era di 56,17 anni (range 12-77). Nove casi presentavano una malformazione (associata a panno sinoviale in un caso e a tessuto fibroso infiammatorio fra processo odontoideo e arco di C1 in un caso). In un caso il paziente era affetto da artrite reumatoide conosciuta. In un caso era diagnosticata una lesione tumorale e un caso rappresentava l'esito a distanza di un trauma non trattato. Sei pazienti lamentavano nuchalgia con cefalea ricorrente e tutti presentavano tetraparesi più o meno grave. In tre pazienti erano danneggiati gli ultimi nervi cranici con disturbi disfagici e disartrici. In due casi la

stabilizzazione posteriore era stata eseguita presso altre strutture. In un caso di paziente trattato in un'altra struttura, per la grave instabilità dovuta a rottura del sistema, è stata eseguita prima la stabilizzazione posteriore. Interventi Le Fort I sono stati eseguiti in 2 casi mentre negli altri casi è stato eseguito il consueto approccio trans orale.

Il tempo operatorio complessivo si è ridotto rispetto al passato (300-400min). La tecnica chirurgica non è stata modificata rispetto a quella praticata per gli ultimi casi della revisione. La differenza è stata nel protocollo applicato (anche se tale protocollo era già acquisito nell'ultimo periodo della revisione). Tutti i pazienti che presentavano una compressione stabile anche all'esame dinamico, si sottoponevano a intervento sincronizzato di decompressione e stabilizzazione. Gli unici casi di sola stabilizzazione sarebbero stati pazienti amielici che presentavano una lesione riducibile senza alterare la forma del tratto bulbo midollare e senza nemmeno trazionare le strutture vascolari della zona. In realtà nessun paziente rispecchiava queste caratteristiche, inconsuete nei casi di queste patologie nell'adulto.

Tab. 2: risultati gruppo di riferimento

	età/sexo	Lesione	precedenti	approccio	Complicanze	revisione	segni/sintomi	post-op	Distanza
1	62/M	Malf	No	TO	-	No	Tetraparesi	↑	90
2	6/ F	Pannus	No	TO	-	No	Dolore, disfagia	=	96
3	17/M	Tumore	No	TO	infezione urinaria	No	Dolore	=	72
4	67/F	Malf	No	TO	Lacerazione durale, infezione urinaria	No	Tetraparesi	↑	86
5	56/F	Malf	Decomp post	TO	-	No	Tetraparesi, disfagia	=	89
6	63/F	Malf	No	TO	embolia polmonare	No	Tetraparesi	-	Morte 7gg
7	61/M	Malf	No	TO	-	No	Tetraparesi	↑	88
8	53/F	Malf	TO + stab	TO	-	No	Tetraparesi	↑	85
9	56/M	Malf	No	TO	Deiscenza ferita faringe	Ferita	Tetraparesi, disfagia	=	72
10	54/M	Malf	No	TO	-	No	Tetraparesi	↑	70
11	45/F	Tumore	No	TO	Trombosi venosa	No	Tetraparesi	↑	73
12	50/M	Malf	No	TO	Pseudoartrosi	TO: cranial settling	Tetraparesi	↑	66
13	26/M	Trauma	No	TO	-	No	Dolore	=	12
14	69/F	Malf	No	LeFort Split	Disfunzione palato, trombosi venosa	No	Tetraparesi	↑	52
15	58/M	Malf	No	TO	-	No	Tetraparesi	↑	48
16	37/M	Malf	No	TO	-	No	Tetraparesi, disfagia	↑	45
17	65/F	Tumore	No	TO	embolia polmonare	No	Dolore	-	Morte 15gg
18	59/F	Malf	No	TO	Trombosi venosa	No	Tetraparesi	↑	42
19	32/M	Malf	No	TO	-	No	Dolore	=	37
20	72/F	Pannus	No	Lefort	Malocclusione	No	Tetraparesi, disfagia	↑	44
21	70/M	Trauma	No	TO	fistola, meningite	No	Dolore	=	12
22	66/F	Pannus	No	TO	-	No	Dolore	=	26
23	75/M	Malf	No	Lefort	Decubito	No	Tetraparesi, disfagia.	↑	24

				Split					
24	50/M	Tumore	No	TO	Trombosi venosa	No	Tetraparesi	↑	36
25	64/F	Malf	No	TO	-	No	Tetraparesi	=	18
26	66/F	Malf	No	TO	-	No	Tetraparesi, disfagia	↑	17
27	47/F	Malf	No	TO	-	TO	Tetraparesi, disfagia	↑	14
28	62/F	Pannus	No	Lefort	-	No	Dolore	=	15
29	50/F	Malf	No	TO	-	No	Tetraparesi, disfagia	↑	13
30	74/F	Malf	No	TO	Trombosi venosa	No	Tetraparesi	↑	morte 20
31	67/F	pannus	No	TO	-	No	Tetraparesi	↑	13
32	42/F	Malf	No	TO	-	No	Dolore	=	12
33	67/M	Trauma	No	TO	Decubito	No	Dolore	=	11
34	64/F	Malf	decomp post	TO	Infez urinaria	No	Dolore, disfagia	↑	6
35	18/M	Pannus	No	TO	-	No	Dolore	=	7
36	57/M	Trauma	No	TO	-	No	Tetraparesi	↑	5
37	56/F	Malf	No	TO	-	No	Tetraparesi	↑	6
38	57/F	Pannus	No	TO	-	No	Dolore	=	Morte 8
39	66/M	Malf	No	Lefort	Rottura sistema	No	Tetraparesi, disfagia	↑	7
40	75/F	Pannus	No	TO	Trombosi venosa	No	tetraparesi ,disfagia	↑	6
41	23/M	Malf,	No	TO	-	No	Dolore	=	6
42	68/F	Pannus	No	TO	Rott A vertebrale	No	Dolore, disfagia	↑	4
43	62/F	Malf	No	TO	-	To	Tetraparesi	↑	5
44	67/M	Pannus	No	Lefort	-	No	tetraparesi disfagia	=	4
45	44/M	Tumore	No	TO	Infez urinaria	No	Tetraparesi	↑	6
46	66/M	Malf	No	TO	-	No	Tetraparesi	↑	5
47	46/F	Malf,	No	Lefort	-	No	Tetraparesi	↑	6
48	18/M	Malf,	No	TO	-	No	Dolore	=	6
49	5/ F	Pannus	No	TO	-	No	Tetraparesi	↑	5
50	71/M	Malf	Stab Post	TO	-	No	Dolore, disfagia	↑	5
51	68/M	Malf	No	TO	-	No	Tetraparesi	↑	4
52	59/F	Malf	No	TO	-	No	Tetraparesi	↑	4

RISULTATI

Nella parte retrospettiva dello studio (1998-2007: 52 casi) i risultati sono stati privi di mortalità correlate direttamente con l'intervento chirurgico. Due casi di morte in pazienti con grave tetraplegia sono occorsi postoperatoriamente per embolia polmonare.

Durante l'intervento chirurgico sono occorsi: un caso di rottura dell'arteria vertebrale priva di successivo corrispondente clinico, un caso di rottura della dura madre. Postoperatoriamente è stata riscontrata deiscenza di ferita occipitale in 2 casi, fistola liquorale e poi meningite in un caso, malocclusione mandibolo-mascellare in un caso (Le Fort), deiscenza della ferita faringea in un caso. E' stata necessaria revisione della stabilizzazione in un caso. Sono stati curati successivamente 6 casi di trombosi venosa, 4 casi di infezione urinaria, una polmonite ed un caso di lesione da decubito. In due casi di insufficiente decompressione riscontrata alla TC è stato ripetuto l'intervento sempre per via trans orale.

Abbiamo potuto seguire i pazienti postoperatoriamente per 4 - 96 mesi. Di questi, due pazienti sono morti a 8 e 20 mesi dalla dimissione per motivi non correlati con l'intervento chirurgico. La fusione è stata sempre realizzata. Solo due pazienti non sono migliorati e hanno presentato stabilità clinica. Un caso di LeFort con split ha presentato disfunzioni velopalatali ed è stato sottoposto a faringoplastica. Solo un caso ha presentato disfagia irreversibile. Tab.2.

Il follow-up del gruppo dei dodici pazienti dello studio, più breve rispetto a quello precedente, ha rilevato: miglioramento sempre precoce di tutti i casi, le uniche complicanze sono state di un quadro di coagulazione intravasale disseminata risolto rapidamente con terapia medica e un episodio di crisi psichiatrica a pochi giorni dall'intervento chirurgico quando la paziente era ancora ricoverata. In cinque casi è stata raggiunta guarigione completa. Tab.3.

Tab. 3: risultati gruppo studio

	età/sexo	lesione	precedenti	approccio	complicanze	revisione	segni/sintomi	post-op	distanza
1	58/F	pannus	no	TO	no	no	tetraparesi	↑	24 mesi
2	63/M	Malf/rottura sistema stab	post	Post-TO	no	no	tetraparesi	↑	20 mesi
3	62/M	Malf/scoliosi	no	TO	no	no	Tetraparesi Diartria disfagia	↑	18 mesi
4	63/F	Malf/degenerat	no	TO	no	no	tetraparesi	↑	17 mesi
5	71/F	Malf / Chiari	no	LeFort	Prob psichici	no	Tetraparesi Disartria Disfagia	↑	14 mesi
6	68/F	tumore	no	TO	no	no	dolore	↑	13 mesi
7	50/F	malf	no	TO	no	no	tetraparesi	↑	10 mesi
8	63/M	malf	no	TO	no	no	tetraparesi	↑	9 mesi
9	77/M	Deformità da frattura	post	TO	no	prolung stab	tetraparesi	↑	6 mesi
10	72/F	malf/pannus	no	TO	no	no	tetraparesi	↑	5 mesi
11	15/F	malf	no	LeFort	no	no	tetraparesi siring.	↑	5 mesi
12	12/M	malf	no	TO	CID	no	tetraparesi disfagia	↑	4 mesi

DISCUSSIONE

Il trattamento delle patologie della cerniera craniocervicale è semplificato se il chirurgo ha una buona conoscenza dell'anatomia complessiva della testa e del collo, dell'anatomia osteotendinea e della relativa biomeccanica, oltre alla patogenesi complessiva. E' necessario che il chirurgo sappia riconoscere i segni di instabilità. In aggiunta, poiché le lesioni compressive possono essere presenti su tutti i lati della colonna ed in varia estensione, il chirurgo deve essere pratico di tutti gli approcci chirurgici. Tuttavia l'approccio trans orale con le sue varianti è quello più frequentemente utilizzato poiché la compressione è soprattutto ventrale e gli approcci laterali sono ad alto livello di invasività.

Anche un attento studio neuroradiologico è ottimamente pilotante per queste patologie e permette di scegliere la migliore strategia e di applicare una sufficiente attenzione durante le manovre chirurgiche.

Il chirurgo deve conoscere l'obiettivo delle sue manovre, cioè decomprimere le strutture neurologiche e vascolari, permettere il deflusso liquorale e garantire la stabilità della cerniera.

Uno dei problemi frequentemente riscontrati in letteratura nel follow-up di questi casi è il cranial settling. Nella casistica retrospettiva, in un caso è stata necessaria una revisione transorale a causa dell'abbassamento anomalo del cranio (nonostante la stabilizzazione posteriore) e di una nuova compressione anterolaterale. Per impedire il cranial settling, occorre ridurre al minimo l'asportazione delle parti di C1.

Da quando abbiamo intrapreso la stabilizzazione posteriore con viti articolari e viti occipitali, non abbiamo più messo in dubbio questa tecnica. Anche la letteratura sostiene questo concetto.

L'unico limite dello studio (retrospettivo e prospettico) è che si è maggiormente trattato di pazienti adulti con una sintomatologia manifesta, spesso neurologica e con una deformazione avanzata. Questo limita il target del trattamento a questa tipologia di pazienti. In letteratura si rilevano, infatti, casi di minima stabilizzazione finale, a volte limitata a C1-C2, non applicabile a pazienti adulti con deformazione estesa. Poiché la nostra casistica riguarda soprattutto pazienti

con minimo residuo di dinamicità, una stabilizzazione anche estesa a parametri distali non modifica il livello di mobilità.

Ritornando ai fattori di maggiore importanza nella scelta dei pazienti, le condizioni neurologiche risultano di fondamentale importanza poiché in questi casi la soluzione chirurgica deve garantire una decompressione rapida senza la necessità di re-intervento (considerando le alterazioni circolatorie durante l'anestesia). In questi casi, il tentativo di riduzione-stabilizzazione per la sola via posteriore, tranne i casi di ovvia instabilità e garantita riducibilità, il paziente con una compressione neurologica in atto, corre il rischio di non essere trattato tempestivamente. Una riduzione parziale o una stabilizzazione senza riduzione può, in ogni caso, mantenere il kinking delle strutture con il rischio di minor irrorazione e anche deterioramento (casi descritti in letteratura). Tentativi di ridurre la compressione anteriore con una laminectomia o con allargamento del forame non è consigliabile per il rischio di deterioramento della cifosi e, anche in questo caso, il kinking delle strutture. Dalla sede della compressione dipende quindi l'approccio da scegliere.

Anche se la scelta di una variante dell'approccio trans orale può essere intrapresa quando il paziente è sul tavolo operatorio, il chirurgo deve essere preparato anche per un eventuale approccio allargato (LeFort, split).

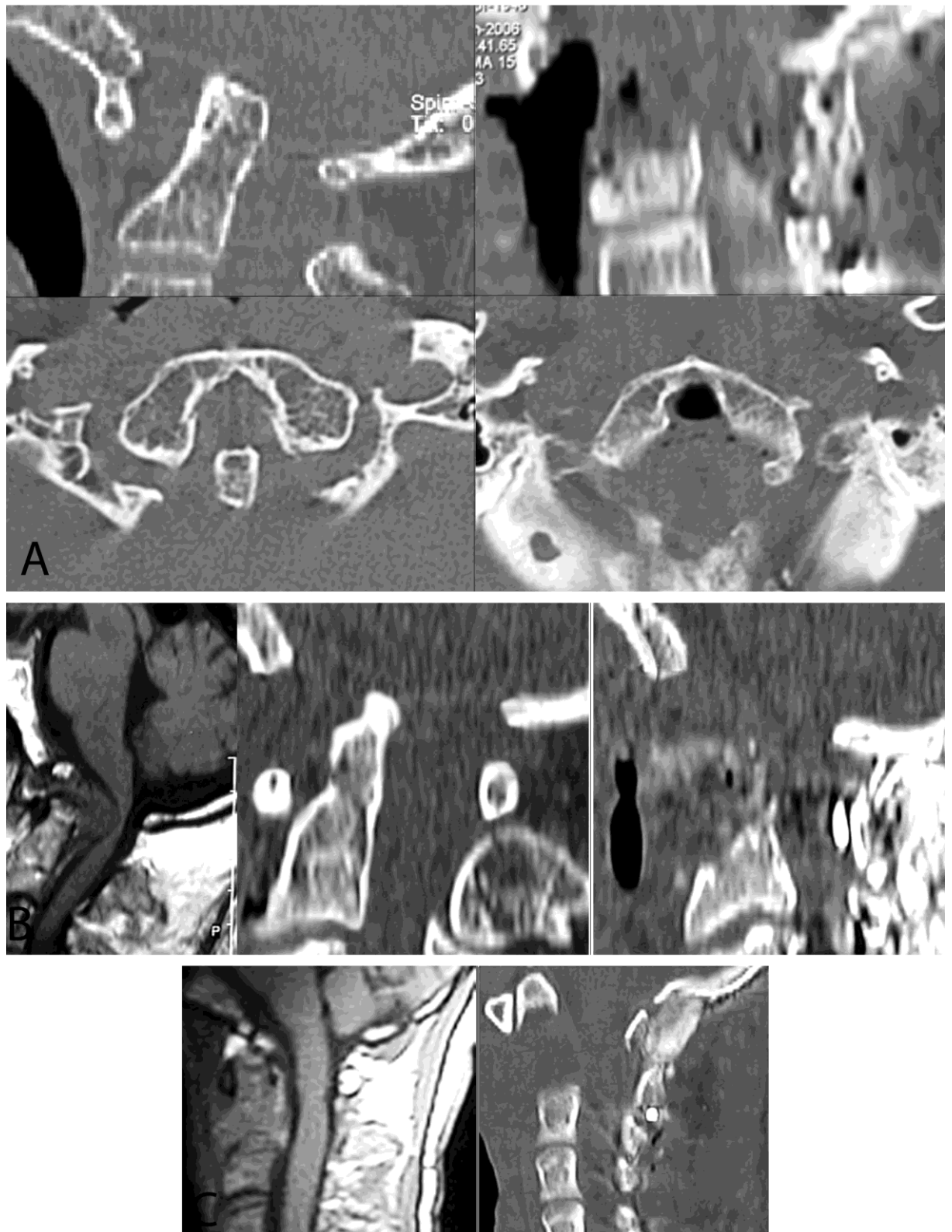


Fig. 10 tipologie di casi trattati con approccio trans orale seguito da stabilizzazione. A: TC preoperatoria (sx) sagittale (sopra) e assiale (sotto) di un'invaginazione basilare con dislocazione atlantoassiale ed assimilazione di C1 risultato in TC postoperatorio (dx) in sagittale (sopra) e assiale (sotto). B: RMN in sequenze T1sagittale (sx) e TC sagittale (centro) di un caso dip anno sinoviale retro-odontoideo e risultati chirurgicisu TC postoperatorio. C: RMN in sequenze T1sagittale preoperatorio (sx) e TC sagittale postoperatorio (dx) di una lesione tumorale a cellule giganti totalmente asportata.

CONCLUSIONI

L'approccio alle patologie della cerniera cranio vertebrale necessita di una preparazione tale da poter sempre individuare ed applicare la migliore soluzione per ogni tipo di lesione ed anatomia. Per questi motivi, oltre all'esperienza del chirurgo nel campo e la conoscenza di una vasta variante di tipologie anatomiche e di lesioni, sono necessari esami pre-operatori accurati per poter meglio collocare il caso. Anche se un protocollo per queste patologie complesse con varianti multiple è sempre insufficiente ed approssimativo, abbiamo disegnato uno schema di ragionamento preparatorio per meglio affrontare le svariate situazioni. Si tratta spesso di interventi chirurgici in cui l'invasività apparente è spesso un beneficio per il paziente.

BIBLIOGRAFIA

1. Al-Mefty O, Borba LA, Aoki N, Angtuaco E, Pait G (1996) The transcondylar approach to extradural nonneoplastic lesions of the craniovertebral junction. *J Neurosurg* 84:1-6
2. Ammirati M, Bernardo A (1998) Analytical evaluation of complex anterior approaches to the cranial base: an anatomic study. *Neurosurgery* 43:1398-1407
3. Anand VK, Harkey HL, Al-Mefty O (1991) Open-door maxillotomy approach for lesions of the clivus. *Skull Base Surg* 1: 217-225
4. Balasingam V, Anderson GJ, Gross ND, Cheng CM, Noguchi A, Dogan A, McMenomey SO, Delashaw JB, Andersen PE (2006) Anatomical analysis of transoral surgical approaches to the clivus. *J Neurosurg* 105:301-308
5. Brookes JT, Smith RJH, Menezes AH, Smith MC. (2008) Median labiomandibular glossotomy approach to the craniocervical region *Childs Nerv Syst* 24:1195–1201
6. Cantore GP, Guidetti B, Moscatelli G (1969) A new antibiotic “mastic” in neurosurgery. Fourth International Congress of Neurological Surgery, New York, New York, September 20-27. *Excerpta Medica International Congress Series*, no. 193, p 46
7. Crockard HA, Calder I, Ransford AO (1990) One-stage transoral decompression and posterior fixation in rheumatoid atlanto-axial subluxation. *J Bone Joint Surg Br* 72:682-685
8. Crockard HA: Transoral surgery (1995) Some lessons learned. *Br J Neurosurg* 9:283-293
9. Dickman CA, Locantoro J, Fessler RG (1992) The influence of odontoid resection on stability of the craniovertebral junction. *J Neurosurg* 77:525-530
10. Di Lorenzo N, Fortuna A, Guidetti B (1982) Craniovertebral junction malformations. Clinicoradiological findings, long-term results and surgical indications in 63 cases. *J Neurosurg* 57:603-608.
11. Di Lorenzo N (1989) Transoral approach to extradural lesions of the lower clivus and upper cervical spine: an experience of 19 cases. *Neurosurgery* 24:37-42
12. Di Lorenzo N (1992) Craniocervical junction malformation treated by transoral approach. A survey of 25 cases with emphasis on postoperative instability and outcome. *Acta Neurochir (Wien)* 118:112-116.
13. Goel A. (2009) Basilar invagination, Chiari malformation, syringomyelia: A review. *Neurol India* 57/3: 235-46
14. Goel A, Sharma P, Dange N, Kulkarni ag.. (2009) Techniques in the treatment of craniovertebral instability. *Neurol India* 53/4: 525-533
15. Goel A. (2006) Basilar Double insurance atlantoaxial fixation *Surgical Neurology* Volume 67, Issue 2, Pages 135-139
16. Goel A, Dange N. (2008) Immediate postoperative regression of retroodontoid pannus after lateral mass reconstruction in a patient with rheumatoid disease of the craniovertebral junction. Case report. *J Neurosurg Spine*. Sep;9(3):273-6
17. Goel A, Bhatjiwale M, Desai K (1998) Basilar invagination: a study based on 190 surgically treated patients. *J Neurosurg* 88:962-968
18. Hadley MN, Spetzler RF, Sonntag VKH (1989) The transoral approach to the superior cervical spine. A review of 53 cases of extradural cervicomedullary compression. *J Neurosurg* 71:16-23
19. Harkey HL, Crockard HA, Stevens JM, Smith R, Ransford AO (1990) The operative management of basilar impression in osteogenesis imperfecta. *Neurosurgery* 27:782-786
20. Harris JP, Godin MS, Krekorian TD, Alksne JF (1989) The transoropalatal approach to the atlanto-clival region: considerations of the head and neck surgeon. *Laryngoscope* 99:467-474
21. Hong JT, Lee SW, Son BC, Sung JH, Yang SH, Kim IS, Park CK. (2008) Analysis of anatomical variations of bone and vascular structures around the posterior atlantal arch using three-dimensional computed tomography angiography. *J Neurosurg Spine*. 2008 Mar;8(3):230-6

22. Hurlbert RJ, Crawford NR, Choi WG, Dickman CA (1999) A biomechanical evaluation of occipitocervical instrumentation: screw compared with wire fixation. *J Neurosurg* 90 (1Suppl):84-90
23. Hwang SW, Heilman CB, Riesenburger RI, Kryzanski J. (2009) C1–C2 arthrodesis after transoral odontoidectomy and suboccipital craniectomy for ventral brain stem compression in Chiari I patients. *Eur Spine J.* 10.1007/s00586-008-0706-x
24. James D, Crockard HA (1991) Surgical access to the base of skull and upper cervical spine by extended maxillotomy. *Neurosurgery* 29:411-416
25. Jones DC, Hayter JP, Vaughan ED, Findlay GF (1998) Oropharyngeal morbidity following transoral approaches to the upper cervical spine. *Int J Oral Maxillofac Surg* 27:295-298
26. Kingdom TT, Nockels RP, Kaplan MJ (1995) Transoral-transpharyngeal approach to the craniocervical junction. *Otolaryngol Head Neck Surg* 113:393-400
27. Kumar R, Kalra SK, Vaid VK, Sahu RN, Mahapatra AK. (2008) Craniovertebral junction anomaly with atlas assimilation and reducible atlantoaxial dislocation: a rare constellation of bony abnormalities. 44(5):402-5.
28. Lee SH, Park K, Kong DS, Kim ES, Eoh W. (2010) Long-term follow up of transoral anterior decompression and posterior fusion for irreducible bony compression of the craniovertebral junction. *J Clin Neurosci.* 2010 Feb 16
29. Liu JK, Couldwell WT, Apfelbaum RI. (2008) Transoral approach and extended modifications for lesions of the ventral foramen magnum and craniovertebral junction. *Skull Base.* 2008 May;18(3):151-66.
30. Menezes AH, VanGilder JC, Graf CJ, McDonnell DE (1980) Craniocervical abnormalities. A comprehensive surgical approach. *J Neurosurg* 53:444-455.
31. Menezes AH, VanGilder JC (1988) Transoral-transpharyngeal approach to the anterior craniocervical junction. Ten-year experience with 72 patients. *J Neurosurg* 69:895-903
32. Menezes AH, Traynelis VC, Gantz BJ (1994) Surgical approaches to the craniovertebral junction. *Clin Neurosurg* 41:187-203
33. Menezes AH. (2008) Decision Making. *Childs Nerv Syst* 24:1147–1153
34. Menezes AH. (2008) Craniocervical developmental anatomy and its implications. *Childs Nerv Syst* 24:1109–1122
35. Menezes AH, Vogel TW. (2008) Specific entities affecting the craniocervical region: syndromes affecting the craniocervical junction. *Childs Nerv Syst* 24:1155–1163
36. Menezes AH, Traynelis VC. (2008) Anatomy and biomechanics of normal craniovertebral junction (a) and biomechanics of stabilization (b). *Childs Nerv Syst* 24:1091–1100
37. Menezes AH. (2008) Craniocervical developmental anatomy and its implications. *Childs Nerv Syst* 24:1109–1122
38. Menezes AH. (2008) Craniovertebral junction database analysis: incidence, classification, presentation, and treatment algorithms *Childs Nerv Syst* 24:1101–1108
39. Menezes AH. (2008) Specific entities affecting the craniocervical region: Down’s syndrome . *Childs Nerv Syst* 24:1165–1168
40. Mouchaty H, Perrini P, Conti R, Di Lorenzo N. (2009) Craniovertebral junction lesions: our experience with the transoral surgical approach. *Eur Spine J* 18 suppl 1: 13-9
41. Naderi S, Crawford NR, Melton MS, Sonntag VK, Dickman CA (1999) Biomechanical analysis of cranial settling after transoral odontoidectomy. *Neurosurg Focus* 6(6):Article 7
42. Naderi S, Pamir N (2001) Further cranial settling of the upper cervical spine following odontoidectomy. Report of two cases. *J Neurosurg (Spine)* 95:246-249
43. Oda I, Abumi K, Sell LC, Haggerty CJ, Cunningham BW, McAfee PC (1999) Biomechanical evaluation of five different occipito-atlanto-axial fixation techniques. *Spine* 15:2377-2382
44. Pásztor E, Vajda J, Piffkó P, Horváth M, Gábor I (1984) Transoral surgery for craniocervical space-occupying processes. *J Neurosurg* 60:276-281

45. Perrini P, Benedetto N, Di Lorenzo N. (2009) Transoral Approach And Its Superior Extensions To The Craniovertebral Junction Malformations: Surgical Strategies And Results. *Neurosurgery*. 2009 Mar 11
46. Sasaki CT, Lowlicht RA, Tokashiki R (2001) Horizontal maxillotomy for exposure of the central skull base: the Yale experience. *J Neurooncol* 55:173-177
47. Spetzler RF, Dickman CA, Sonntag VKH (1991) The transoral approach to the anterior cervical spine. *Contemp Neurosurg* 13:1-6
48. Stevenson GC, Stoney RJ, Perkins RK, Adams JE (1966) A transcervical transclival approach to the ventral surface of the brain stem for removal of a clivus cordoma. *J Neurosurg* 24:544-551
49. Takami T, Ichinose T, Ishibashi K, Goto T, Tsuyuguchi N, Ohata K. (2008) Importance of fixation angle in posterior instrumented occipitocervical fusion. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. Jun;48(6):279-82; discussion 282
50. Türe U, Pamir N (2002) Extreme lateral-transatlas approach for resection of the dens of the axis. *J Neurosurg (Spine 1)* 96:73-82
51. Vishteh AG, Beals SP, Joganic EF, Reiff JL, Dickman CA, Sonntag VKH, Spetzler RF (1999) Bilateral sagittal split mandibular osteotomies as adjunct to the transoral approach to the anterior craniovertebral junction. Technical note. *J Neurosurg (Spine 2)* 90:267-270
52. Visocchi M, Fernandez E, Ciampini A, Di Rocco C (2009). Reducible and irreducible os odontoideum in childhood treated with posterior wiring, instrumentation and fusion. Past or present? *Acta Neurochir* (2009) 151:1265–1274
53. Wang S, Wang C, Liu Yi, Yan Ming, Zhou Haitao (2009) Anomalous Vertebral Artery in Craniovertebral Junction With Occipitalization of the Atlas. *Spine* 34/26: 2838-42
54. Youssef AS, Guiot B, Black K, Sloan AE(2008) Modifications of the transoral approach to the craniovertebral junction: anatomic study and clinical correlations. *Neurosurgery*. 62(3 Suppl 1):145-54