

Dr. Çağrı ELBİR Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Ana Bilim Dalı, Ankara  
✉ cagrielbir@gmail.com

## Derleme / Review

Geliş tarihi : 01.12.2021

Kabul tarihi : 06.12.2021

## Kranioservikal Bileşke Konjenital Anomalileri

### Congenital Anomalies of Craniocervical Junction

#### ÖZ

Kranioservikal bileşke (KSB) patolojileri, nöroşirürji pratiğinde çoğunlukla anlaşılması güç tanımlamalar gerektiren, literatürde birçok sınıflandırmanın yapıldığı, tedavi prensipleri net olarak ortaya koyulamamış hastalıklardır. Bu makalede, konjenital KSB patolojilerinin nöroşirürjenler tarafından daha iyi anlaşılabilmesi amacıyla konuya genel bir bakış açısıyla yaklaşılmaya ve karmaşık ayrıntılardan uzak kalınmaya gayret edilmiştir. İlk dört oksipital sklerotom ile birinci ve ikinci servikal sklerotom tarafından embriyolojik kökeni belirlenen KSB, gelişimsel süreçte birçok konjenital patolojiye ev sahipliği yapar. Oksipital kemik için oksipital vertebra, kondilus tertius; atlas için atlas asimilasyonu, hipoplazisi, aplazisi; aksis için os odontoideum, ossikulum terminale, odontoid aplazisi bu çalışmada genel anlamda gözden geçirilmiştir. Patolojiden bağımsız olarak cerrahi ihtiyacı düşünüldüğünde KSB konjenital hastalıkları, hayati merkezlerin kompresyonu söz konusu olduğundan, instabilite ve statik kompresyon açısından dikkatli değerlendirilmesi gereken durumlardır. İnstabilite varlığında posterior stabilizasyon ve füzyon teknikleri kullanılırken, nöral dokuya bası olması hâlinde anterior veya posterior yaklaşımlar kullanılabilir.

**Anahtar Sözcükler:** Kranioservikal bileşke, Oksipital malformasyon, Atlas malformasyonu, Aksis malformasyonu, Posterior servikal füzyon

#### ABSTRACT

Craniocervical junction (CCJ) pathologies are diseases that often require incomprehensible definitions in neurosurgery practice, many classifications have been made in the literature, and treatment principles have not been clearly revealed. In this article, an effort has been made to approach the subject from a general point of view and to avoid complex details in order to better insight congenital CCJ pathologies by neurosurgeons. CCJ, whose embryological origin is determined by the first four occipital sclerotomes and first and second cervical sclerotomes, hosts many congenital pathologies in the developmental process. Occipital vertebrae, condylus tertius for occipital bone; atlas assimilation, hypoplasia, aplasia for atlas; for axis, os odontoideum, ossiculum terminale, odontoid aplasia are reviewed in general terms in this study. Considering the need for surgery regardless of pathology, CCJ's congenital diseases are conditions that should be carefully evaluated in terms of instability and static compression, since compression of vital centers is in question. While posterior stabilization and fusion techniques are used in the presence of instability, anterior or posterior approaches can be used in case of compression on the neural tissue.

**Keywords:** Craniocervical junction, Occipital malformation, Atlas malformation, Aksis malformation, Posterior cervical fusion

## GİRİŞ

Kranioservikal bileşke (KSB), foramen magnumu çevreleyen oksipital kemik (C0) ile atlas (C1) ve aksis (C2) vertebraları tarafından oluşturulur. Santral sinir sisteminin önemli merkezlerini çevrelemesi nedeniyle bu bölgenin patolojilerine dikkatle yaklaşmak elzemdir.

Menezes 1980 yılında KSB patolojilerini tedavi protokollerine göre redükte olabilen ve olamayan patolojiler şeklinde sınıflandırmışsa da, daha sonra yine Menezes'in yaptığı geniş kabul gören sınıflandırmaya göre KSB patolojileri; konjenital, gelişimsel, edinilmiş ve genetik patolojiler şeklinde literatürde yerini almıştır (9,13). Konjenital patolojiler; klivusta segmentasyon hataları, foramen magnumda nöroenterik kistler, atlastaki segmentasyon hataları ile birlikte olan asimilasyon, aksisteki segmentasyon hataları ve os odontoideum olarak alt gruplara ayrılabilir (10). Yine KSB patolojisi olan 3500 hastanın incelendiği bir seri temel alınarak yapılan sınıflamada konjenital KSB patolojileri; oksipital kemik malformasyonları (bifid klivus, foramen magnum çevresi kalıntıları, dens anomalileri, atlas anomalileri, atlas asimilasyonu, kondiler hipoplazi, baziler invajinasyon), atlas malformasyonları (atlas asimilasyonu, atlantoaksiyel füzyon, arkus hipoplazisi), aksis malformasyonları (C1-C2 ve C2-C3 segmentasyon defektleri, dens displazisi (os terminale, os odontoideum, dens hipoplazisi)) şeklinde üç alt başlıkta kategorize edilmiştir (12). Bu makalede, KSB'nin konjenital patolojilerinden bazılarının literatür ışığında incelenerek derlenmesi amaçlanmıştır.

## Embriyoloji

Konjenital KSB patolojileri embriyolojik gelişimde görülen hatalarla birlikte ortaya çıktığından, bu bölgenin embriyolojisi hakkında bilgi sahibi olmak uygulanacak tedavilere ışık tutacaktır.

Omurganın embriyolojik gelişimi altı aşamalı bir oluşum sergilemektedir: ilk aşama, gastrulasyon ve somit mezodermi ile notokordunun oluşumu; ikinci aşama, somit mezoderminin somitleri oluşturmak için bir araya gelmesi; üçüncü aşama, sklerotom ve dermomyotomların oluşumu için somitlerin tekrar organize olması; dördüncü aşama, somit oluşumunun membranöz fazı ve vertebranın oluşumu için somitlerin resegmentasyonu; beşinci aşama, vertebral kırıldaklaşma ve altıncı aşama, vertebral kemikleşme şeklindedir (1).

Omurganın embriyolojik gelişimiyle birlikte benzersiz ve karmaşık oluşumuyla kendine has patolojilere ev sahipliği yapan KSB ise; ilk 4 somit çiftinin oluşturduğu 4 oksipital sklerotom ile 5. ve 6. somit çiftinin oluşturduğu birinci

ve ikinci servikal sklerotomdan köken alır (1). İlk 4 somit oksipital kemiğin, klivusun ve oksipital kondillerin öncüsüdür (1). Oksipital kemiği oluşturan dört sklerotom bulunur ve bunların en kaudalinde bulunanı proatlas olarak tanımlanır. Proatlasın ventral rostral segmentinden oksipital kondiller ile alar ve krusiat ligamanlar oluşurken, dorsal kaudal segmentinden ise atlasın posterior arkusu ve lateral kitleleri oluşmaktadır. Odontoid apeks de proatlastan köken almaktadır. Oksipital sklerotomların 18 yaşına kadar devam eden büyümesi klivusun uzamasına ve posterior fossa hacminin genişlemesine imkân tanır.

Atlasın anterior arkusu 4. oksipital sklerotomdan (somit 4) köken alır (1). Posterior arkus ise, 4. oksipital sklerotom ve 1. servikal sklerotomdan (somit 5) köken almaktadır (1). Atlas anterior arkusunun bir ossifikasyon merkezi bulunur ve ossifikasyonu normalde 3-4 yaşlarında gerçekleşir. İki ossifikasyon merkezi ise posterior arkusta bulunmaktadır. Anteriordaki bir ve posteriordaki iki ossifikasyon merkezinde de füzyon 4-5 yaşlarına kadar tamamlanır (12). Ayrıca 4. oksipital sklerotomdan kaynaklanan yapılar arasında apikal, krusiat ve alar ligamanlar da bulunmaktadır (1).

Aksis 4. oksipital sklerotomdan (somit 4) ile 1. ve 2. servikal sklerotomlardan (somit 5 ve 6) köken almaktadır (1). Fasetler ve posterior arkus ikinci servikal sklerotomdan (somit 6), odontoid apeks proatlastan (4. oksipital sklerotom), odontoid sürecin korpusu ilk servikal sklerotomdan (somit 5) ve C2 korpusu ikinci servikal sklerotomdan (somit 6) köken alır (1). Aksisin gelişim sürecinde altı primer ossifikasyon merkezi yer alır. Bunlar bilateral olmak üzere iki adet odontoid süreçte, bir adet odontoid apekte, bir adet aksis gövdesinin ön santralinde ve aksis posterior arkını oluşturacak şekilde iki adet bilateral dorsalde bulunmaktadır (1). Odontoid süreç en geç ossifiye olan kısımdır ve ossifikasyonu 12 yaşına kadar sürebilmektedir.

## Oksipital Kemik Malformasyonları

Oksipital kemik anomalileri daha çok kafa tabanı yüksekliğinin azalması ve baziler invajinasyon ile yakın ilişkilidir (18). Oksipital kemiğin konjenital malformasyonları daha çok; oksipital vertebra oluşumu kondillerde gelişen disgenezi ve üçüncü kondil şeklinde karşımıza çıkmaktadır.

## Oksipital Vertebra

Oksipital vertebra anomalileri KSB'nin nadir görülen konjenital anomalilerindedir. Bu anomalilerin klivus segmentasyon hataları, foramen magnum etrafındaki kalıntılar, atlas varyasyonları ve dens segmentasyon anomalileri ile ilişkili olduğu düşünülmektedir (9).

Bu anomaliler dördüncü oksipital sklerotomdan yani proatlastan kaynaklanır (11). Proatlas, normal gelişim sürecinde regrese olarak kaybolur ancak, oksipital kondiller oluşurken regresyon gerçekleşmezse transvers proçesi ve genişlemiş kondilleri olan oksipital vertebra ortaya çıkar (4). Bu anomali, beyin sapı herniasyonu, alt kranial sinir hasarı, beyin omurilik sıvısı (BOS) dinamiklerinde bozulma gibi birçok bulguya neden olan, KSB'nin kaudal yerleşimi ile sonuçlanır (14). Oksipital vertebra; vertebral arterlerin ve suboksipital sinirin geçebileceği bir fissür bulundururken, atlasla bulunan vertebral arter foramenleri bu vertebrada bulunmaz (4). Menezes proatlas segmentasyon anomalisi olan olguları topladığı literatürdeki en geniş kapsamlı seride hastalığa sahip olguların özellikle anteriordan olmak üzere nöral basıya bağlı çok çeşitli klinik bulgular gösterebileceğini ve tedavisinde çoğunlukla transoral yaklaşım ile kombine posterior stabilizasyon uyguladığını vurgulamıştır (11). Olguların %33'üne Chiari tip 1 malformasyonunun eşlik ettiği, %61'inde ventral kemik kitlesine bağlı nöral bası olduğu ve hastaların %90'ının birinci ve ikinci dekatta başvurduğu raporlanmıştır (11).

### Kondilus Tertius

Kondilus tertius yani üçüncü kondil olarak adlandırılan konjenital patoloji dördüncü oksipital sklerotomun yani proatlastan oksipital kemik ile gelişimsel süreçte birleşmemesi sonucu ortaya çıkar ve oluşan fazladan kemik çıkıntı oksiputun fleksiyon hareketini kısıtlayabilir (14,18). Genel olarak foramen magnumun anteriorunda bulunur ve clivus alt ucundan inferiora ve anteriora doğru yönelim gösterir (14). Bu nedenle rotasyonel hareketleri de kısıtlayabilmektedir (14). Genellikle tektir ancak çok sayıda da olabilir ve odontoid proçesi ile veya atlas anterior arkusu ile eklem yapabilir (16). Bu konjenital kemik çıkıntının nöral basıya bağlı semptomlar oluşturabileceği de akılda tutulmalıdır. Literatürde üçüncü kondil basısına bağlı tetraparezi ve üst motor nöron bulgularını gösteren olgular bildirilmiştir (6). Goel ve Shah, bildirdikleri olguda, travma sonrası üçüncü kondilin nöral basısına bağlı nörolojik defisiti olan hastanın transoral yaklaşımla anteriordan dekompresyonunu yaptıktan sonra posterior stabilizasyon ile nörolojik düzelmeye kaydettiğini vurgulamışlardır (6).

### Kondiler Hipoplazi

Oksipital kondillerden birinin veya her ikisinde oluşum defekti sonucu kondiler hipoplazi anomalisi görülür. Foramen magnum ile odontoid proçesi arasındaki mesafe azaldığı için baziler invajinasyon da bu patoloji ile sıklıkla birlikte göstermektedir (18). Bu patoloji de klinik olarak, baş fleksiyonunu ve ekstansiyonunu kısıtlaması açısından önem taşımaktadır.

### Atlas Malformasyonları

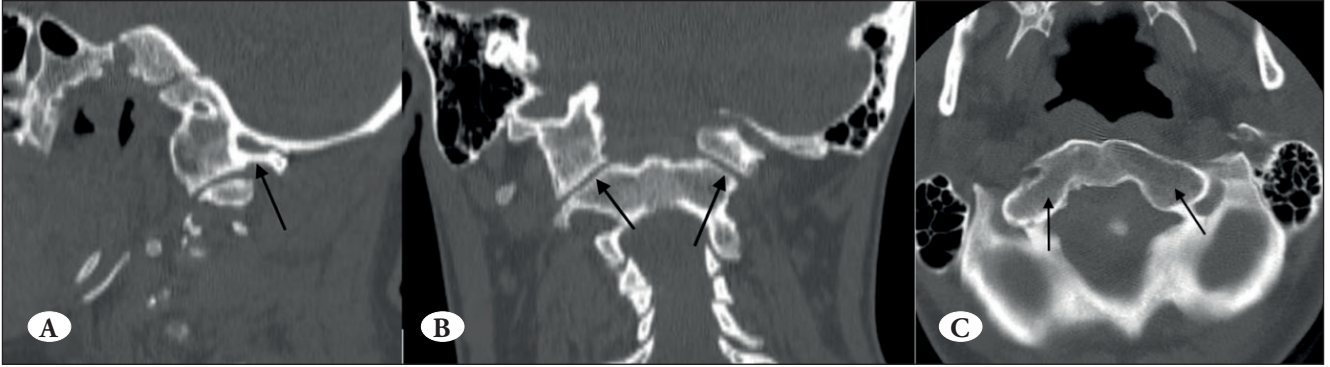
Atlasın konjenital malformasyonları atlas asimilasyonlarını saymazsak daha çok yarıklar (cleft) veya aplazi/hipoplazi şeklindeki patolojilerdir (18).

### Atlas Asimilasyonu

Atlas asimilasyonu KSB anomalilerine eşlik eden en sık ikinci patoloji olarak karşımıza çıkmaktadır (15,18). Proatlas ve ilk servikal sklerotom arasındaki segmentasyon hatası sonucu atlas asimilasyonu oluşur. Atlas asimilasyonu ya da oksipitalizasyonu C0 ile tamamen birleşme şeklinde olabileceği gibi tam bir birleşme olmaksızın aralarında birbirlerini ayıran kemik yapılar da bulunabilmektedir. Atlas; anterior arkustan, lateral masslardan, posterior arkustan veya bu üç bölgeyi de içine alacak şekilde C0 ile birleşebilmektedir (Şekil 1) (3,8,17). Atlasın bir yarısının oksipital kemik ile birleştiğini gösteren olgular da bildirilmiştir (8). Gholve ve arkadaşlarının C1 asimilasyonunu üç zona ayırarak oluşturdukları sınıflamayı gösteren çalışmalarında, KSB konjenital anomalilerinin en iyi BT ile görüntülenebileceği ve fleksiyon/ekstansiyon manyetik rezonans görüntülemesinin (MRG) de özellikle fonksiyonel posterior fossa hacmi küçüklüğünü en iyi gösteren tetkik olduğu görüşü paylaşılmıştır (3). C0 ile C1'in füzyonu sonuç olarak KSB'deki ilk hareketli segmentin C1-C2 bileşkesi olmasına neden olur. Böylece bu bölgedeki harekete bağlı stres artar. Artan strese bağlı olarak atlantoaksiyel instabilite görülür. Baziler invajinasyon (Şekil 2), Klippel-Feil sendromu, Chiari tip 1 malformasyonu ve servikal stenoz C1 asimilasyonu ile birlikte görülebilmektedir. Atlasın oksipitalizasyonu myelopati ve nörolojik sekel ile sonuçlanabilmektedir (3). Olgular çoğunlukla üçüncü ve dördüncü dekatta semptomatik olma eğilimindedir (8). Tedavide temel strateji instabilitenin giderilmesi olduğundan asimile olmuş atlasla bağlı gelişen instabil segmentin füzyonu en iyi seçenektir. Bu amaçla C0-C2-C3 füzyonu yapılabilir. Cerrahi tedavi planlanırken, bu patolojiye eşlik eden diğer konjenital ya da edinilmiş anomalilerin de sıklıkla görüldüğü düşünüldüğünde, instabilitenin redükte edilebilir olup olmadığı veya füzyona ek olarak dekompresyon ihtiyacı olabileceği göz ardı edilmelidir.

### Diğer Atlas Anomalileri

Atlasın çok nadir görülen diğer konjenital patolojileri arasında anterior veya posterior arkusun displazileri sayılabilir. Bu çok nadir patolojiler; özellikle stabilitede en önemli faktörlerden biri olan transvers ligaman etkilenimi olduğundan anterior arkus displazisi veya agenezisi olmak üzere; posterior arkus displazisi veya agenezisi, instabilite



**Şekil 1:** Atlas asimilasyonunun BT görüntüsü. **A)** Sagittal planda siyah ok ile işaretli alanda asimile olmuş C1'in posterior arkusu görülmekte. **B)** Koronal planda atlas oksipitalizasyonu sonrası asimile olmuş atlasın C2 süperior faseti ile oluşturduğu eklem bilateral görülmekte. **C)** Aksiyel kesitte asimile olmuş atlasın bilateral kondiller ile füzyonu ve anterior arkusu görülmekte.



**Şekil 2:** Atlas asimilasyonu olan hastanın MRG incelemesinde sagittal planda baziler invajinasyonun da atlas asimilasyonuna eşlik ettiği görülmekte.

oluşturarak nörolojik etkilenebilir (17). Eğer anterior ve posterior arkuslar füzyona gitmeyip bifid olarak kalırsa lateral massların lateralize olması nedeniyle instabilite gelişir. 3 yaş altında bu patoloji konservatif olarak tedavi edilebilir ancak 4 yaş üzerinde artrodez gerekmektedir.

### Aksis Malformasyonları

Odontoidin karmaşık embriyolojik gelişiminde meydana gelen hatalar sonucu denste birçok gelişimsel patoloji görülebilir. Proatlas ve densin füzyon defekti ossiculum

terminale olarak adlandırılır. Ossifikasyon merkezlerindeki gelişimsel patolojilere bağlı dens hipoplazisi ve agenezisi görülebilmektedir. Yine odontoidin konjenital olarak C2'den ayrı bir kemik parça şeklinde olduğu os odontoideum da C2'nin malformasyonları arasındadır. Bu patolojilerde ligaman kompleksinin yetmezliğine bağlı olarak instabilite oluşabilir.

### Ossiculum Terminale Persistans

Bergman fraktürü olarak da bilinen bu patoloji sıklıkla tip 1 odontoid fraktürü ile karıştırılabilen ve odontoid sürecin apikal kemikleşmesindeki füzyon defekti nedeniyle oluşan konjenital bir anomalidir (15). Sekonder ossifikasyon merkezinin füzyonu normalde 12 yaşına kadar gerçekleşmektedir ancak bu patolojide füzyon oluşmamıştır (16). Bu anomali, instabilite oluşturmayacağı için cerrahi gerektirmez.

### Odontoid Hipoplazisi veya Aplazisi

Odontoidin displastik değişiklikleri nadir görülen konjenital anomalilerdendir ve hiç oluşmaması yani aplazisi veya küçük ve belirgin olmayan bir odontoid süreç şeklinde görülmesi yani hipoplazisi şeklinde görülür. Bu anomalilerin klinik önemi, hipoplazinin boyutuna bağlı olarak transvers atlantal ligaman ile ilişkisi nedeniyle atlantoaksiyel instabilite oluşturabilmesidir (18). İnstabilite varlığında C1-C2 füzyon ile segmentteki stabilite sağlanır.

### Os Odontoideum

Os odontoideum, C2'nin bazisinden veya odontoid süreçten ayrı bir kemik parçası olarak tanımlanabilir (2,5,9). Bu ayrı kemik yapının radyolojik görünümünde yumuşak kortikal sınırları vardır ve normal odontoid süreç seviyesinde (ortotopik) yerleşik olabileceği gibi bazioksiput ve foramen magnum düzeyinde (distopik) klivusla birleşmiş



şekilde de bulunabilmektedir (2,9,15). Os odontoideumun enfeksiyon veya perinatal/postnatal travmaya sekonder edinilmiş bir patoloji mi yoksa odontoidin gelişimsel defektine bağlı konjenital bir patoloji mi olduğu konusu hâlen tartışmalıdır (2,9,18). Temelde yatan nedenin ötesinde, os odontoideum, KSB instabilitesi oluşturabileceği için nöroşirürjikal açıdan hastalığın tedavisi ve takibi yapılmaktadır. Hastalık, klinik açıdan hiçbir belirti vermeyebileceği gibi olguların kliniğinde, baş ve boyun ağrısı, myelopatik duysal ve motor bozukluklar, kradiyopulmoner sistem etkilenimi, alt kranial sinir arazı, bağırsak ve mesane disfonksiyonları, tetrapareziye varan motor kuvvet kayıpları, ağrı duyusu kaybı, allodini, hiperestezi ve hiperaljezi gibi birçok belirti ve bulgu görülebilmektedir. Ayrıca vertebral arterin kıvrılmasına bağlı vertebraobaziler sistem enfarktları da görülebilmektedir (7). Tanı amaçlı direkt grafi, bilgisayarlı tomografi (BT) ve MRG sıklıkla kullanılan yöntemlerdir. İnstabilitenin değerlendirilebilmesi amacıyla çekilen fleksiyon ve ekstansiyon grafileri önemini korumaktadır. Klinik belirtiler, etiyojiden bağımsız olarak odontoid sürecin dinamik grafilere sagittal plandaki hareketinin 4.5 mm'den fazla olduğu hastalarda görülmektedir (19). Ayrıca başın fleksiyonda ve ekstansiyonda çekilen BT'leri de instabilitenin değerlendirilmesinde değerlidir (5). Tanı aşamasında görülmüştür ki C1 asimilasyonu veya C1 arkus defektleri gibi kemik anomalileri sıklıkla bu patolojiye eşlik etmektedir (5,18). Hastalığın ayırıcı tanısında odontoid sürecin akut fraktürleri ilk akla gelen patolojilerdir. Os odontoideum; hipoplazi gösteren bir odontoid süreç ile arasında transvers bir boşluk olan, çevresel kortekse sahip bir kemik parça şeklinde karakterizedir ve aynı zamanda geçirilmiş travma hikayesinin olmaması, keskin fraktür hatlarının görülmemesi ve C1 anterior tüberkülünde skleroz ve hipertrofi varlığı os odontoideum lehine değerlendirilir (7). Tedavide temel prensip instabilitenin giderilmesi ve nöral kompresyonun ortadan kaldırılması olmalıdır (19). Buradan yola çıkılarak bazı durumlarda oksipitoservikal füzyon uygulanabileceği gibi çoğunlukla C1-C2 posterior stabilizasyon ve füzyon yeterli olmaktadır. Goel ve arkadaşlarının çok sayıda olguyu içeren serilerinde bu hastalara fiksasyon ve füzyonun yanı sıra atlantoaksiyel eklem açılarak faset eklem distraksiyonu yapıldığı bildirilmiştir (5). Cerrahi prosedür seçiminde instabilite önemli bir kriterken redükte edilebilirlik de gözden kaçırılmamalıdır. Odontoidin redükte edilebildiği durumlarda stabilizasyon teknikleri kullanılarak fonksiyonel dekompresyon sağlanabilir. Redükte olabilen lezyonların posterior yaklaşımlarla tedavisi mümkünken redükte olmayan belirgin anterior bası varlığında transoral transfarineal yaklaşım, endoskopik

endonazal yaklaşım veya üst servikal anterior oblik yaklaşım kullanılarak anterior dekompresyon uygulanmalıdır. Oksipitoservikal füzyon; kemik parçanın klivusla füzyon yapması nedeniyle birlikte hareket etmesi sonucu nöral bası gerçekleşeceğinden, fleksiyon ekstansiyon hareketinin feda edilmesi pahasına, ortotopik yerleşimli os odontoideum olgularında uygulanır (18). Bu olgular, hareketin bir miktar korunabilmesi amacıyla anterior yaklaşımlar ile füze olmuş kemik parçanın eksizyonu sonrası posterior C1-C2 füzyon uygulanarak da iki aşamalı bir operasyonla tedavi edilebilir (18). Anterior dekompresyon sonrası gelişebilecek instabilite posterior yaklaşımı zorunlu kılar ancak pediatrik yaş grubunda, posterior füzyon cerrahisinin büyümeyi etkilemesi ve postoperatif deformite gelişimine zemin hazırlaması açısından dikkatli planlanması gerekir (19). Klinik belirti göstermeyen ve belirgin instabilite izlenmeyen, nörolojik olarak intakt, insidental saptanan olgularda takip seçeneği değerlendirilebilir.

#### KAYNAKLAR

1. Dias MS: Normal and abnormal development of the spine. *Neurosurg Clin N Am* 18:415-429, 2007
2. Fielding JW, Hensinger RN, Hawkins RJ: Os Odontoideum. *J Bone Joint Surg Am* 62:376-383, 1980
3. Gholve PA, Hosalkar HS, Ricchetti ET, Pollock AN, Dormans JB, Drummond DS: Occipitalization of the atlas in children. Morphologic classification, associations, and clinical relevance. *J Bone Joint Surg Am* 89:571-578, 2007
4. Gladstone RJ, Erichsen-Powell W: Manifestation of Occipital Vertebrae, and Fusion of the Atlas with the Occipital Bone. *J Anat Physiol* 49:190-209, 1915
5. Goel A, Patil A, Shah A, Dandpat S, Rai S, Ranjan S: Os Odontoideum: Analysis of 190 Surgically Treated Cases. *World Neurosurg* 134:e512-e523, 2020
6. Goel A, Shah A: Unusual bone formation in the anterior rim of foramen magnum: Cause, effect and treatment. *Eur Spine J* 19 Suppl 2:S162-164, 2010
7. Hedequist DJ, Mo AZ: Os Odontoideum in Children. *J Am Acad Orthop Surg* 28:e100-e107, 2020
8. Mc RD: Bony abnormalities in the region of the foramen magnum: Correlation of the anatomic and neurologic findings. *Acta Radiol* 40:335-354, 1953
9. Menezes AH: Craniovertebral junction anomalies: Diagnosis and management. *Semin Pediatr Neurol* 4:209-223, 1997
10. Menezes AH: Nosographic identification and management of pediatric craniovertebral junction anomalies: Evolution of concepts and modalities of treatment. *Advances and Technical Standards in Neurosurgery* 40:3-18, 2014

11. Menezes AH, Fenoy KA: Remnants of occipital vertebrae: proatlas segmentation abnormalities. *Neurosurgery* 64:945-953; discussion 954, 2009
12. Menezes AH, Ryken TC: Craniovertebral junction abnormalities in the pediatric spine. In: Weinstein SL (ed). *The Pediatric Spine: Principles and Practice*. Lippincott Williams & Wilkins, 2001
13. Menezes AH, VanGilder JC, Graf CJ, McDonnell DE: Craniovertebral junction abnormalities. A comprehensive surgical approach. *J Neurosurg* 53:444-455, 1980
14. Muhleman M, Charran O, Matusz P, Shoja MM, Tubbs RS, Loukas M: The proatlas: A comprehensive review with clinical implications. *Childs Nerv Syst* 28:349-356, 2012
15. O'Brien WT, Sr., Shen P, Lee P: The Dens: Normal development, developmental variants and anomalies, and traumatic injuries. *J Clin Imaging Sci* 5:38, 2015
16. Offiah CE, Day E: The craniocervical junction: Embryology, anatomy, biomechanics and imaging in blunt trauma. *Insights Imaging* 8:29-47, 2017
17. Pang D, Thompson DNP: Embryology, classification, and surgical management of bony malformations of the craniovertebral junction. *Pediatric Craniovertebral Junction Diseases* 19-109, 2014
18. Suchomel P, Choutka O: *Congenital and Developmental Abnormalities*. Springer Berlin Heidelberg, 2010:285
19. Visocchi M, Di Rocco C: Os odontoideum syndrome: Pathogenesis, clinical patterns and indication for surgical strategies in childhood. *Adv Tech Stand Neurosurg* 40:273-293, 2014