

Fonte: [Rev. bras. neurol](#);40(4):55-61, out.-dez. 2004.

## **A CICATRIZ UMBILICAL E A NEUROLOGIA**

Dr. Péricles Maranhão-Filho.  
Professor Adjunto de Neurologia. HUCFF da UFRJ.  
Instituto Nacional de Câncer INCa – RJ.  
Correspondência: Av. Canal de Marapendi, 1680 / 1802. Rio de Janeiro – RJ.  
CEP: 22631-050. e-mail: pmaranhaofilho@gmail.com.br

### **RESUMO -**

Em algumas situações específicas a cicatriz umbilical deve ser objeto de observação atenta por parte do neurologista: nas doenças geneticamente adquiridas; quando se desloca em resposta a dois reflexos – cutâneo abdominal superficial e cutâneo abdominal profundo – e na pesquisa do Sinal de Beevor. O movimento do umbigo também deve ser observado em doenças que cursam com distúrbios do movimento e como parte do exame do paciente em morte cerebral. Este artigo trata de como um pequeno acidente anatômico e cicatricial, situado no epicentro da parede abdominal, pode contribuir para o diagnóstico neurológico.

PALAVRAS CHAVE: cicatriz umbilical, cordão umbilical anômalo, reflexos abdominais, sinal de Beevor, semiologia neurológica

### **THE UMBILICAL SCAR AND NEUROLOGY**

**ABSTRACT:** The umbilical scar must be an object of attentive observation by the neurologist in some specific situations: in the genetically transmitted diseases, in the neurologic examination (when we valorize its displacement in the response to two reflexes – superficial abdominal cutaneous and deep abdominal cutaneous), and by the observation of the Beevor Sign. The navel's shift can also be seen in some diseases with movement disorder and in patients with cerebral death. This article deals with how a small scar, a little anatomic accident situated in the middle of the abdominal wall, may contribute to the neurologic diagnosis.

KEY WORDS: umbilical scar, anomalous umbilical vessels, abdominal reflex, Beevor Sign, neurologic semiology.

## **Introdução**

Anatomicamente formado por duas artérias que retornam sangue desoxigenado do feto, e de uma veia, que supre o conceito com sangue oxigenado oriundo da placenta, esta estrutura vascular denominada cordão umbilical, transita pelo maior orifício natural da linha alba.

Dentre os mamíferos, representa via nutriente imprescindível, desnecessária apenas, segundo conceitos religiosos, aos dois primeiros seres humanos que habitaram a terra.

Por motivos óbvios, após o nascimento, o umbigo perde seu “status”, passando a ser definido apenas como uma cicatriz no meio do ventre, originada pelo corte do cordão umbilical. Entretanto, diversas doenças congênitas, pouco conhecidas, trazem no bojo de seus múltiplos sinais e sintomas malformação do cordão umbilical. Na realização do exame neurológico, por vezes, não valorizamos este pequenino acidente anatômico, porém, em três circunstâncias semiológicas o movimento da cicatriz umbilical deve ser o foco das atenções. Na resposta a dois reflexos – cutâneo abdominal superficial e cutâneo abdominal profundo – e pela observação do Sinal de Beevor. Além disso, mesmo quando o corpo já se encontra sem vida como na morte cerebral, ainda assim, a cicatriz umbilical pode nos sinalizar com algum movimento.

Este texto trata de como, um pequeno acidente anatômico situado no centro do abdome, pode contribuir como ferramenta diagnóstica para algumas situações neurológicas, desde antes do nascimento até após a morte.

---

Para os antigos gregos ὀμφαλόζ (omphalós) ou umbigo, simbolizava o centro do mundo (a pedra do Oráculo de Delfos), e diferenciava-se quanto ao gênero. Utilizavam a palavra *omphale*, para representar o “umbigo feminino”<sup>16</sup>.

A relação entre o umbigo e a medicina é estreita desde o surgimento mitológico do representante máximo desta última. Asclépio, o deus grego da medicina além de filho bastardo, veio ao mundo mediante uma incisão, a partir do *omphalós*, de sua mãe Corônis.

Diversas são as síndromes, geneticamente transmitidas, nas quais o cordão umbilical (FIGURA 1) fornece sua parcela de contribuição como mais um elemento a ser considerado no raciocínio diagnóstico. Tais síndromes, raras, e talvez por isso mesmo pouco comentadas nos textos médicos que não os de genética, didaticamente podem ser reunidas em três grupos principais:



**FIGURA 1:** Feto masculino 31/2 meses com seu cordão nutriente.

- 1) anomalias do cordão umbilical;
- 2) artéria umbilical única;
- 3) cordão umbilical curto.

### **Anomalias do cordão umbilical**

O primeiro grupo é o que vai interessar mais ao neurologista por reunir síndromes que cursam com alterações diversas envolvendo tanto o sistema nervoso central quanto o periférico (TABELA 1).

**TABELA 1**

**Síndromes frequentes e ocasionais relacionadas com alterações do umbigo e algumas das alterações neurológicas.**

Síndromes	Umbigo	Alterações Neurológicas
<i><u>Freqüentes</u></i>		
Brachmann de Lange <sup>[12]</sup>	Hipoplástico (50%)	Retardo mental (QI <53) Microbraquicefalia, Hipertonia (100%), Ptose e nistágmo.
Robinow <sup>[22]</sup>	Pobrememente epitelizado (20%)	Macrocefalia, Retardo mental Crise convulsiva Hemivertebra
Rieger <sup>[13]</sup>	Falta de involução da pele peri-umbilical	Malformação dos segmentos anteriores do olho. Pupilas irregulares e hipoplásicas.
<i><u>Ocasionais</u></i>		
Aarskog <sup>[1]</sup>	Proeminente	Retardo mental, síndrome de hiperatividade e desatenção, anomalia de vertebra cervicais.
Fraser <sup>[5]</sup>	Aberrante	Retardo mental (50%)

Na síndrome de Brachmann-de Lange<sup>12</sup> por exemplo, associam-se: deficiência do crescimento, retardo mental com QI médio de 53, hipertonia

muscular, microbraquicefalia, ptose palpebral, nistágmo, crises convulsivas, perda da audição, atraso no desenvolvimento da linguagem, comportamento autista, tendência a auto-destruição, marcha com aumento da base e umbigo hipoplásico em cerca de 50% dos casos.

Já na síndrome de Robinow<sup>22</sup> ou síndrome da face fetal, descrita em 1969 e evidente ao nascer, associa-se; baixa estatura (nanismo), macrocefalia, hipertelorismo, encurtamento dos antebraços, hemivertebras, genitália hipoplásica (em 94%) e umbigo pobremente epitelizado em 20% dos casos.

A síndrome de Rieger<sup>13</sup> com forte componente oftalmológico constitui-se por: malformação do segmentos anteriores dos olhos, glaucoma na infância ou adolescência, pupilas irregulares e hipoplásicas, e falha da involução da pele periumbilical.

Ocasionalmente, alterações do cordão umbilical podem ser encontradas na Síndrome de Aarskog<sup>1</sup> e na Síndrome de Fraser<sup>5</sup>. A primeira cursa com retardo mental, síndrome de desatenção e hiperatividade, anomalias de vertebrae cervicais e umbigo proeminente. A segunda, de transmissão autossômica recessiva e muito rara, observa-se criptoftalmia (ausência de fissura palpebral ou “olhos escondidos”), deficiência mental, microcefalia, padrão anormal dos giros cerebrais, meningomielocèle, hipertelorismo e umbigo aberrante.

### **Artéria umbilical única**

A síndrome do cordão umbilical com artéria única (TABELA 2), apresenta-se frequentemente em cinco grupos de doenças genéticas quais sejam:

a) trissomia do cromossomo 18,<sup>11</sup> segunda anomalia cromossômica mais frequente da raça humana, e que pode cursar com retardo mental, atraso do crescimento, hipoplasia de músculos esquelético, tecido sub-cutâneo e adiposo, hipoplasia do cerebelo, agenesia do corpo caloso, hidrocefalia e meningomielocèle. Habitualmente esta disgenopatia associa-se com maternidade de idade avançada com média de idade acima de 32 anos;

b) exstrofia da sequencia cloacal<sup>14</sup> resultado de falha na septação cloacal com persistência de cloaca comum e diversos tipos de dismorfias dos membros inferiores tais como; pé equino, luxação congênita de quadril, agenesia de um dos membros inferiores e onfalocele;

c) seqüência sirenomiélica<sup>25</sup> resultante da alteração precoce no desenvolvimento vascular provocando “síndrome de roubo da artéria vitelina” e levando a falta de desenvolvimento adequado das extremidades inferiores como por exemplo; membro inferior único, agenesia de genitália externa e interna, anus imperfurado, devido falta de nutrição vascular adequada dos segmentos da aorta distal;

d) irmãos monozigotos<sup>8,15,24</sup>, que representam a mais comum alteração da morfogênese em humanos, com múltiplos defeitos estruturais encontrados principalmente em gêmeos monoamniônicos-monocoriônicos e finalmente,

e) associação VATER<sup>21</sup>, caracterizada por anomalias vertebrais, atresia anal, fistula traqueo-esofageana, displasia radial e anomalia renal, além de atraso do crescimento, fontanelas alargadas e síndrome da medula presa.

Ocasionalmente, a artéria umbilical única pode ser encontrada na trissomia do cromossomo 13<sup>20</sup>, na síndrome de Zellweger<sup>3</sup> ou síndrome cérebro-hépatorenal e na Síndrome fetal da hidantoina<sup>6,7</sup>.

## **TABELA 2**

### **Síndromes Associadas ao Cordão Umbilical com Artéria Única**

Trissomia 18 <sup>[11]</sup>
Exstrofia da Seqüência Cloacal <sup>[14]</sup>
Seqüência Sirenomiélica <sup>[25]</sup>
Irmãos monozigóticos <sup>[8,15, 24]</sup>
Associação VATER <sup>[21]</sup>
Trissomia 13 <sup>[20]</sup>

Síndrome de Zellweger <sup>[3]</sup>
Síndrome hidantoina-fetal <sup>[6,7]</sup>

### **Cordão umbilical curto**

Três grupos de doenças genéticas compõem as síndromes com cordão umbilical curto (TABELA 3):

a) Síndrome de Neu-Laxova<sup>19</sup>, onde se observa múltiplas anomalias congênitas, atraso do crescimento em 100% dos casos, e microcefalia praticamente constante (84%);

b) Dermatopatia Restritiva<sup>27</sup> que se caracteriza basicamente por defeito congênito da elastina com hiperkeratose, diminuição dos movimentos fetais resultante do defeito cutâneo, polihidramnios, microcefalia, anquilose da articulação temporo-mandibular e pouco tempo de sobrevivência.

c) Seqüência da rotura amniótica<sup>28</sup> caracterizada por uma “seqüência de eventos” hipoteticamente iniciada pela perda protetora – completa ou incompleta – exercida pelo líquido amniótico, e que pode ocorrer em qualquer período gestacional. Encefalocele, deformidade facial, sindactilia, polidactilia ou pés tortos podem surgir num espectro final de alterações dismórficas que se inicia com um feto inteiramente normal.

### **TABELA 3**

#### **Síndromes associadas com cordão umbilical curto**

Síndrome de Neu-Laxova <sup>[19]</sup>
Dermatopatia Restritiva <sup>[27]</sup>
Seqüência da rotura Amniótica <sup>[28]</sup>

Do ponto de vista lingüístico a identificação umbigo-útero pode ser abordada em várias culturas, como no sânscrito *nábhila*, que tanto pode significar cavidade quanto vulva; *Cuzco*, “umbigo”, equivale a vagina <sup>17</sup>.

Pelo fato de ser identificado com o útero, e portanto zona erótica, o *omphalós* passou a ter não apenas muitos amigos na literatura e na arte figurada (FIGURA 2), mas igualmente inimigos implacáveis, verdadeiros onfalófobos(\*).



**FIGURA 2:** Estatueta de Nkisi esculpida em madeira, século XV, encontrada pelos portugueses no sul do oeste do Congo. Umbigo com formato vulvar.

Modificado de: Word History: traditions and new directions. Empires and Kingdoms of Sub-Saharan Africa, Addison-Wesley Publishing Company, Inc. Canada. Chapter 18, 1991, p.417.

No âmbito do Exame Neurológico, em pelo menos três situações específicas, o movimento do umbigo é o foco das atenções. Na resposta a dois



reflexos – cutâneo abdominal superficial e cutâneo abdominal profundo – e pela observação do Sinal de Beevor.

### **Reflexo cutâneo abdominal (RCA)**

O reflexo cutâneo abdominal foi primeiro descrito por Rosembach em 1876<sup>29</sup>. A irritação mecânica da pele do abdome, por toque leve ou arranhadura, promove a contração visível dos músculos do abdome, resultando no desvio lateral do umbigo e da linha alba.

No homem, a postura bípede anteriorizou e propiciou maior exposição das vísceras abdominais. Fisiologicamente podemos considerar, portanto, que tal reflexo, por estiramento dos músculos abdominais, tem como finalidade, proteger tais vísceras de qualquer injúria externa. Acrescente-se a isto que, segundo alguns autores, pelo fato dos macacos não apresentarem RCA, é possível haver também alguma conexão entre o RCA e a manutenção da postura ereta<sup>29</sup>.

Na pesquisa do RCA, o completo relaxamento muscular ou grande tensão dos músculos abdominais, podem provocar a abolição do mesmo. Tensão muscular média é a condição mais favorável para obtê-lo. É curioso e pouco conhecido o fato de que; se a musculatura abdominal estiver por demais relaxada, o RCA pode ser obtido com o paciente sentado, pois desta forma, as vísceras abdominais exercerão certa pressão sob a parede abdominal facilitando o aparecimento do mesmo. Para alguns autores<sup>4</sup>, o RCA é melhor elicitado na fase final da expiração, enquanto que para outros<sup>18</sup>, a resposta é mais sensível no final da inspiração, quando se inicia o relaxamento dos músculos inspiratórios. A essência para a obtenção da resposta a este reflexo está na velocidade com que se efetua o estímulo, que não deve ser vagaroso ou lento.

---

(\*) Nomeado censor do cinema americano, em 1922, Mr. William H. Hays publicou um “Código do Pudor” no qual entre outras condenações, proibia que se exibissem umbigos nos filmes. Os diretores cinematográficos exploraram suas criatividade e inventaram todos os expedientes possíveis para vedar o pomo da discórdia com cinturões, folhas, franjas, rosáceas, etc. Certo dia

porém, o puritano Mr. Hays foi levado ao tribunal pela esposa cuja acusação contra o marido estava vinculada a tendências que àquela não se afiguravam muito normais e bem pouco puritanas. Os meretíssimos juízes, plenamente convencidos, concederam o divórcio à petionária. Antes de deixar de ser Mrs. Hays a infeliz senhora fez a seguinte declaração: “Meu marido confunde alegremente o umbigo de Vênus com a flôr mais pura da procriação”.

Divulgado o motivo do divórcio, Mr. Hays, um “tarado umbilical”, deixou de exercer sua ditadura censória, o “Código do Pudor” foi arquivado, e o *omphalós*, há tanto tempo reprimido, explodiu como um símbolo de liberdade cinematográfica<sup>17</sup>.

Por apresentar período de latência mais prolongado que os reflexos profundos, responde mais lentamente ao estímulo provocador, porém, marcada exaustão unilateral, pode ser indicativo de sinal patológico<sup>4</sup>.

Trata-se de reflexo útil para o diagnóstico segmentar, medular ou radicular, das lesões compreendidas entre os limites de D7 a D12. Apresenta resposta individual variável quanto a intensidade, mas é um reflexo tão sensível que, nas lesões transversas da medula espinhal, encontra-se abolido antes mesmo que se apresente perda notável da sensibilidade<sup>18</sup>.

Nos casos de exaltação, a zona reflexógena pode estar tão ampliada a ponto de atingir regiões altas do tórax, ou abaixo das coxas. Em casos - atualmente raros - de tabes, particularmente naqueles com crises gástricas, os RCA podem estar tão exagerados a ponto de serem eliciados a partir de estímulos em regiões outras que não a região abdominal, como, nas porções baixas das pernas, porções altas do tórax, parte posterior do tronco ou então por compressão testicular<sup>29</sup>!

Nas afecções extrapiramidais como por exemplo na doença de Parkinson com expressão clínica unilateral, os RCA, por vêzes, estão exaltados homolateralmente, podendo ser este achado, expressão da abolição do mecanismo supressor extrapiramidal. Nos pacientes histéricos, o RCA pode apresentar tal exaltação que “o umbigo caça o estímulo”<sup>18</sup>.

Nos casos de lesão irritativa do córtex cerebral, pode haver exaltação de RCA contralateral. Porém, o maior significado diagnóstico do reflexo abdominal

está no fato do mesmo se encontrar abolido nos casos de lesões piramidais (sinal de Rosembach).

Apesar de ser um sinal pouco valorizado para o diagnóstico das enfermidades desmielinizantes, foi Strümpell, que em 1896 pela primeira vez chamou atenção para o fato do RCA encontrar-se persistentemente abolido nos casos de esclerose múltipla. Abolição esta que se mantém, mesmo nos dos períodos de remissão da doença. Nilsen<sup>29</sup> por sua vez, enfatizou que a perda dos RCA superiores com persistência dos inferiores, seria sinal característico da esclerose múltipla, além do fato de poder haver o desaparecimento deste reflexo, muito antes que outros sinais de envolvimento piramidal tenham surgido.

O RCA pode estar normalmente ausente até o final do primeiro ano de vida, ou prejudicado na sua apreciação nas pessoas idosas, naqueles com abdômes flácidos, edemaciados, com extensas cicatrizes ou em múltiparas<sup>29</sup>. Nos indivíduos obesos e nos flácidos, M. Krohn<sup>18</sup> recomenda que este reflexo deve ser obtido por meio de estímulo vertical na parede lateral do abdome, numa linha compreendida entre a linha mamária e a axilar anterior. Assim, observa-se a contração muscular abdominal propriamente, com desvio do umbigo e da linha alba, e não somente ondulações de partes moles da parede abdominal, provocadas pelo estímulo convencional.

### **Reflexos abdominais profundos (RAP)**

Trata-se do reflexo de estiramento dos músculos abdominais e fisiologicamente relaciona-se, tal e qual os RCA, com o mecanismo da postura ereta. Os músculos abdominais ocupam área maior do que qualquer outro músculo do corpo e, em decorrência disto, apresentam inúmeros pontos dos quais, a partir de um estímulo adequado, podemos estirá-los e o reflexo assim ser obtido. Existem três pontos principais onde os músculos da parede abdominal podem ser estirados; a) na margem costal, na linha mamilar; b) na linha de inserção dos músculos abdominais na pelve, qual seja, na espinha íliaca antero-

superior, na sínfise do púbis ou no ligamento inguinal e; c) sobre o próprio músculo.

O RAP é mais facilmente obtido quando percutimos a sínfise do púbis ou sobre o próprio músculo abdominal. A observação da resposta ao reflexo pode ser magnificada se realizarmos o estímulo percussivo diretamente numa régua colocada sobre o músculo abdominal, e levemente pressionada para baixo (sinal da régua). Outro método prático e engenhoso de eliciar tal reflexo consiste em percutir sobre o dedo indicador do examinador, estando este colocado dentro da cicatriz umbilical do examinado, e exercendo algum grau de tração para um dos lados<sup>29</sup>.

Nenhum significado patológico deve ser aventado quando da abolição do RAP, a menos que o RCA esteja ausente também. Aí então, com ambos abolidos, lesões envolvendo os segmentos da medula dorsal devem ser considerados<sup>29</sup>. Por outro lado, não resta dúvida alguma que, a presença de RAP exaltado bilateralmente na ausência de RCA deve significar lesão da via piramidal abaixo de D6 e, nestes casos, a exaltação do RAP pode em muito preceder a abolição do RCA.

### **Sinal de Beevor**

Descrito pelo neurologista inglês Charles E. Beevor em 1904<sup>23</sup>, o sinal que leva seu nome, caracteriza-se pela elevação da cicatriz umbilical ao sentar-se a partir da posição supina. É sinal bastante constante nos casos de lesão medular ou de suas raízes ao nível de D10. Fisiologicamente, explica-se tal movimento, pelo fato que, estando o paciente na posição supina, e havendo paresia da porção baixa do músculo reto abdominal (abaixo de D10), ao realizar a elevação da cabeça ou o movimento de sentar-se, a cicatriz umbilical vai ser tracionada para cima, pela força exercida pela porção mais alta e indeme do músculo abdominal. A distância percorrida pela cicatriz umbilical pode atingir até 2,5cm. Awerbuch e cols.<sup>2</sup>, comprovaram tratar-se de sinal freqüente e específico nos casos de distrofia fascio-escápulo-humeral, mesmo antes que a fraqueza da musculatura

abdomino-pélvica se torne aparente. Específico, pelo fato deste sinal ter sido negativo em quarenta pacientes com outras desordens neuromusculares. Sudo e cols.<sup>26</sup> descreveram o sinal de Beevor, com o desvio da cicatriz umbilical para baixo, em dois casos de siringomielia.

### **“Belly dance”**

Nas doenças que evoluem com distúrbio dos movimentos, o *omphalós* também pode desempenhar seu papel como astro principal. Como por exemplo, nas mioclonias medulares que cursam com contrações bruscas, repetidas e “ondulantes” da parede abdominal, onde deslocamentos da cicatriz umbilical em diversas direções nos faz lembrar uma conhecida dança. A dança do ventre (“belly dance”)<sup>9</sup>.

### **Morte cerebral**

Mesmo após a morte, quando as funções cerebrais estão irreversivelmente perdidas, ainda assim, o *omphalós* pode ser observado como parte das respostas aos reflexos tônicos cervicais. Em 40% dos indivíduos cujos critérios de morte cerebral foram estabelecidos observou-se a presença dos reflexos cutâneos abdominais. Leslie<sup>10</sup> assinalou que em 75% dos 52 indivíduos em morte cerebral, a flexão do pescoço promove a contração da parede abdominal (“neck-abdominal reflex”) movimentando a cicatriz umbilical. Em 63 pacientes estudados longitudinalmente após o diagnóstico criterioso de morte cerebral 79,3% apresentaram no momento zero (logo após o diagnóstico), ou reapresentaram, 24 - 72 horas após, atividade reflexa medular caracterizada pela presença dos reflexos cutâneos abdominais<sup>16</sup>. Ainda a este propósito, de Freitas G, pesquisando o reflexo cervico-abdominal em mais de 100 pacientes em morte cerebral, observou resposta positiva em cerca de 50% dos casos [comunicação pessoal].

## **Conclusão**

As relações do umbigo com a Neurologia são antigas, amplas e variadas. Em diversas doenças geneticamente transmitidas, alterações do *omphalós* podem compor o quadro clínico ou ser ele mesmo o agente causal das mazelas. Ao se observar o movimento da cicatriz umbilical nas respostas à pesquisa dos reflexos abdominal superficial, abdominal profundo, e do Sinal de Beevor, obtem-se informações semióticas que podem traduzir sofrimento, tanto do sistema nervoso central, quanto do sistema nervoso periférico. No caso de haver resposta anormal, atenção especial deve ser direcionada aos processos patológicos - compressivos ou desmielinizantes - que acometam principalmente a via piramidal quando da sua passagem pela medula dorsal. Nas doenças com distúrbio do movimento (p.ex. mioclonias), ou mesmo após a morte cerebral, longe de ser apenas uma cicatriz no meio do abdome, o *omphalós* pode nos subsidiar algumas informações semiológicas por meio de seus deslocamentos.

## **Agradecimentos:**

O Autor é grato ao Professor Álvaro de Lima Costa pelas sugestões e revisão do texto, assim como ao Péricles Maranhão Neto pelo auxílio com a língua inglesa.

## **Referências:**

1. Aaskog Dagfinn. A familial syndrome of short stature associated with facial dysplasia and genital anomalies. J. Pediatr 1970;77:856-861.
2. Awerbuch GI, Nigro MA, Wishnow R. Beevor's Sign and Fascioscapulohumeral Dystrophy. Arch Neurol 1990;47:1208-1209.

3. Datta NS, Wilson GN, Hajra AK. deficiency of enzymes catalyzing the biosynthesis of glycerol ether lipids in Zellweger syndrome. N. Engl. J. Med 1984;312:1080-1083.
4. DeJong RN. The Neurologic Examination, Fourth Edition. Maryland: Harper & Row publishers, 1978 p.447
5. Fraser CR. Our genetical "load". A review of some aspects of genetical variation. Ann Hum Genet 1962;25: 387.
6. Hanson JW, Myriantopoulos NC, Harvey MAS, Smith DW. Risks to offspring of women treated with hydantoin anticonvulsants, with emphasis on the fetal hydantoin syndrome. J Pediatr 1976;89:662-668.
7. Hanson JW, Smith DW. The Fetal Hydantoin Syndrome. J Pediatr 1975;87:285-290.
8. Harvey MAS, Huntley RM, Smith DW. Familial monozygotic twinning. J Pediatr 1977; 90:246-248
9. Ichio K, Yoshihiro U, Kuniyharu A, Kenji N, Hiroshi S. Spinal Myoclonus Resembling Belly Dance. Moviment Disorders 1994; 99(3): 325-329.
10. Ivan LP. Spinal reflexes in cerebral death. Neurology 1973;23:650-652.
11. Jones KL. Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation. 5<sup>th</sup> Ed. W.B.Saunders Company, Philadelphia. 1997, p.14.
12. Jones KL. Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation. 5<sup>th</sup> Ed. W.B.Saunders Company, Philadelphia. 1997, p.88.

13. Jones KL. Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation. 5<sup>th</sup> Ed. W.B.Saunders Company, Philadelphia. 1997, p.592.

14. Jones KL. Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation. 5<sup>th</sup> Ed. W.B.Saunders Company, Philadelphia. 1997, p.628.

15. Jones KL. Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation. 5<sup>th</sup> Ed. W.B.Saunders Company, Philadelphia. 1997, p.654.

16. Jørgensen EO. Spinal Man after Brain Death. Acta Neurochirurgica 1973; 28: 259-273.

17. Brandão JS. Mitologia Grega. Vol III, 10.Ed. Editora Vozes. Petrópolis. 2000;135-147.

18. Monrad-Krohn GH. Exploración Clínica del Sistema Nervioso. Barcelona Editorial Labor; 1967 p.220

19. Neu RL, Gardner LI, Nagyfy SF, et al. A lethal Syndrome of Microcephaly with Multiple Congenital Anomalies in Three Siblings. Pediatrics 1971;47:610-612.

20. Platau K et al. Multiple congenital anomaly caused by an extra chromosome. Lancet 1960;1:790.

21. Quan L, Smith DW. The VATER association. J Pediatr 1973;82:104-107.

22. Robinow M, Silverman FN, Smith HD. A Newly Recognized Dwarfing Syndrome. Amer J Dis Child 1969;117:645-651

23. Rose FC. A Short History of Neurology. Butterworth-Heinemann, Oxford, 1999, p.222.



24. Schinzel AAGL, Smith DW, Miller JR. Monozygotic twinning defects. *J Pediatr* 1979;95:921-930.

25. Stevenson RE, Jones KL, Phelan MC, et al. Vascular steal: The pathogenic mechanism producing sirenomelia and associated defects of the viscera and soft tissue. *Pediatrics* 1986;78:451-457.

26. Sudo K, Doi S, Sasaki H, Tashiro K. Syringomyelia presenting downward Beevor's sign. Report of two cases. *Shinkei Naika (Neurol. Med.)*,1989;31:619-622.

27. Toriello HV, et al. Autosomal recessive aplasia cutis congenita – report of two affected sibs. *Am J Med Genet* 1983;15:153.

28. Torpin R. Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amnionic bands. *Am J Obstet Gynecol.* 1965;91:65-75.

29. Wartemberg R. *The Examination of Reflexes.* The Year Boock Publishers. Chicago, 1946 p.93.