

## **MALFORMAÇÃO DE CHIARI I: RELATO DE CASO**

### **CHIARI MALFORMATION TYPE I: CASE REPORT**

ILLGNER ALVES DE **SOUZA**. Acadêmico da Faculdade de Medicina da UNOESTE.

MATHEUS BORGES **GOMES**. Acadêmico da Faculdade de Medicina da UNOESTE.

GUILHERME ENARES **RAMIRES**. Acadêmico da Faculdade de Medicina da UNOESTE.

FELIPE FAMELLI DE **CAMPOS**. Acadêmico da Faculdade de Medicina da UNOESTE.

FELIPE IANKELEVICH **BARACAT**. Me. Prof orientador Membro do Núcleo de Pesquisa em Saúde da Faculdade de Medicina da UNOESTE.

Rua Democrata 420, ap 03, Jardim Bongiovani. CEP 19050-690, Presidente Prudente-SP. E-mail: illgneralves1@gmail.com

### **RESUMO**

Introdução: A Malformação de Chiari tipo I é uma alteração congênita e pouco prevalente que é originária de anomalias estruturais da base do crânio com uma fossa craniana posterior hipoplásica que leva à herniação das tonsilas cerebelares pelo forame magno. Relato do caso: Relatamos um paciente com Malformação de Chiari tipo I diagnosticado após trauma crânio-encefálico com exames de imagem que não mostraram alterações relacionadas ao trauma, entretanto com achado da anomalia, evidenciada pela insinuação inferior das tonsilas cerebelares no forame magno por cerca de 1,8 cm, hidromiélia e coleções císticas na fossa posterior. Correlacionados o achado de imagem com sintomas prévios do paciente característicos, indicou-se a cirurgia e foi submetido à descompressão da fossa posterior do crânio com boa evolução. Conclusão: O tratamento cirúrgico adequado é capaz de obter resultados satisfatórios e duradouros com melhoria da qualidade de vida dos pacientes.

**PALAVRAS-CHAVE:** Malformação De Chiari I. Descompressão Da Fossa Posterior. Cefaleia Occipital. Hidromiélia

### **ABSTRACT**

Introduction: Chiari Malformation Type I is a congenital and less prevalent alteration that originates from structural abnormalities of the skull base with a hypoplastic posterior cranial fossa leading to herniation of the cerebellar tonsils by the foramen magnum. Case report: We report a patient with Chiari Malformation Type I diagnosed after cranioencephalic trauma with imaging tests that showed no trauma-related changes, however with anomaly finding, evidenced by the inferior insinuation of the cerebellar tonsils in the foramen magnum for about 1.8 cm, hydromielia and cystic collections in the posterior fossa. Correlated the image finding with characteristics patient's previous

symptoms, the surgery was indicated and was submitted to decompression of the posterior fossa of the skull with good evolution. Conclusion: The adequate surgical treatment is capable of obtaining satisfactory and long-lasting results with improvement of patients' quality of life.

**KEYWORDS:** Chiari Malformation Type I. Posterior Fossa Decompression. Occipital Headache. Hydromyelia.

## INTRODUÇÃO

Anatomicamente a base do crânio forma o assoalho do compartimento intracraniano e relaciona a maioria das estruturas do Sistema Nervoso Central (SNC) ao compartimento extracraniano. É dividida em 3 segmentos principais: anterior, central e posterior. A base posterior do crânio é formada pelo osso occipital e partes dos ossos temporal e esfenóide. O forame magno é o maior forame da base do crânio e está localizado na linha média da base posterior do crânio no osso occipital, por ele atravessa a medula espinhal. (POLICENI, 2015). A fossa craniana posterior (FCP) contém o tronco cerebral, nervos cranianos e cerebelo. O assoalho da FCP é formado pelos músculos basilar, condilar e escamoso, partes do osso occipital e a parte mastoidea do osso temporal. O teto da FCP é formado pela tenda do cerebelo, que é uma dobra da dura mater, separando a fossa posterior da fossa média do crânio (BASARAN et al., 2018).

Existem quatro tipos de anormalidades morfológicas da fossa posterior craniana descritas por Arnold-Chiari em 1891. Essas denotam um grupo heterogêneo de deformidades anatômicas envolvendo o cerebelo, o tronco encefálico e a junção crânio cervical. A Malformação de Chiari do tipo I (MC-I) decorre da protrusão caudal das amígdalas cerebelares no canal espinhal. (PORETTI et al., 2016). O tipo II é caracterizado pela herniação caudal do vermis cerebelar, da porção inferior do tronco cerebral e do quarto ventrículo pelo forame magno e ocorre concomitantemente com mielomeningocele, associada ou não à hidrocefalia. No tipo III, o mais raro das malformações de Chiari, geralmente associado a um mau prognóstico, é caracterizado pela associação de encefalocele cervical ou occipital juntamente às características do tipo II, podendo levar a uma incapacidade severa ou morte precoce. (MORENO et al., 2015) O tipo IV é incomum e raramente está associado à herniação tonsilar, sendo evidenciado por hipoplasia severa ou aplasia de cerebelo, associada a fossa posterior com tamanho pequeno (BIASI et al., 2016). A MC-I é uma malformação congênita, mas que também pode ser consequência de procedimentos cirúrgicos na coluna lombar, como nas derivações liquóricas lomboperitoneais para o tratamento da hidrocefalia de pressão normal.

Sua prevalência estimada é de 1 paciente para cada 1.000 a 5.000 indivíduos, sendo a maioria dos casos de ocorrência esporádica. Padrões de herança familiar autossômico recessivo ou dominante com penetrância incompleta também têm sido identificados. A prevalência de MC-I diagnosticada à RM varia de 0,56% a 0,77%, sendo ainda encontrada em 0,62% das necropsias. (VIDAL, 2014)

O quadro clínico pode ser composto por cefaleia occipital, cervicalgia posterior, vertigem, sensação de desfalecimento principalmente ao realizar hiperextensão do pescoço, dispneia, paresias de nervos cranianos com dificuldades de deglutição, de articulação da fala, paresia de membros

superiores e inferiores, alterações da função dos esfíncteres urinário e fecal, alterações de sensibilidade, apneia do sono e até comprometimento do nível e do conteúdo de consciência nos casos mais graves associados à compressão do quarto ventrículo e hidrocefalia não comunicante (ROSI JUNIOR et al., 2014).

De acordo com Poretti et al. (2016), os mecanismos patógenicos que levam a formação da MC-I podem ser classificados em quatro grupos: (1) anomalias estruturais da base do crânio, (2) segmentação anormal dos corpos vertebrais cervicais, (3) superlotação causada por uma pequena abóbada craniana na fossa posterior, e (4) tecido excessivo na fossa posterior ou na abóbada craniana inteira.

O diagnóstico é definido como a herniação das tonsilas cerebelares de pelo menos 5mm abaixo do forame magno em adultos e 6mm em crianças, definidos por Ressonância Magnética ou Tomografia Computadorizada. A herniação das tonsilas entre 3mm e 5mm pode ser denominada como ectopia cerebelar benigna e necessita de correlação com outros achados clínicos e radiológicos. No caso de detecção de menos de 3mm de herniação o achado é considerado normal. A imagem espinal é essencial na avaliação inicial devido à alta associação com siringomielia que pode ocorrer em qualquer parte da medula espinal, sendo mais comum nos níveis de C4 a C6. (FAKHRI et al., 2015). É aceito que a clássica MC-I é originário de uma fossa craniana posterior (FCP) hipoplásica, porém as características estruturais que determinam essa hipoplasia ainda são desconhecidas (URBIZU et al., 2017).

O tratamento da MC-I em crianças inclui cuidados conservadores ou o manejo cirúrgico. O tratamento conservador é indicado para crianças assintomáticas ou oligossintomáticas que tem ectopia tonsilar leve, achados neurológicos sutis e não afetados na qualidade de vida. Crianças sintomáticas podem se beneficiar de uma intervenção cirúrgica, mas o sucesso depende de uma seleção cuidadosa de pacientes, que incluem achados que precisam ser identificados como a herniação das tonsilas cerebelares e a presença de siringomielia ou hidrocefalia (PORETTI et al., 2016).

## **RELATO DE CASO**

Um paciente masculino de 7 anos deu entrada no Pronto Socorro Infantil do Hospital Regional de Presidente Prudente em Glasgow 15, sem colar cervical ou imobilização, com exame neurológico dentro da normalidade, porém queixando-se de cefaleia em região occipital após queda de árvore de aproximadamente 4 metros de altura com imediata perda da consciência. Segundo o acompanhante não houve convulsões ou vômitos após o trauma. Paciente permaneceu sonolento e hipoativo após a queda e não se lembra de como ocorreu.

Em atendimento no Hospital Regional foi realizada Tomografia Computadorizada de crânio e coluna cervical no mesmo dia devido ao TCE, a TC não mostrou alterações relacionadas ao trauma, entretanto evidenciou alterações confirmadas com Ressonância Magnética do encéfalo: a insinuação inferior das tonsilas cerebelares no forame magno por cerca de 1,8 cm, sugerindo anomalia de Arnold Chiari tipo I, dilatação do canal central da medula na porção cervical (hidromielia), coleções císticas na fossa posterior e retificação da curvatura cervical em decúbito.

Os familiares relatam que o escolar apresentava previamente sintomas

frequentes como cefaleia occipitocervical, dispneia leve, roncos noturnos, dor em membros inferiores ao caminhar, hiperemia conjuntival, dificuldade de aprendizado na escola e mantém uma posição com ombros encolhidos e mento abaixado para amenizar desconforto cervical. Negava vertigem, disfunção dos esfíncteres, dificuldade de deglutição ou alterações de sensibilidade.

Optou-se pela descompressão cirúrgica da fossa posterior, que no pós operatório imediato o paciente evoluiu com midríase bilateral, com pupilas fotorreagentes. Foi realizada nova TC de crânio que afastou sangramento pós intervenção cirúrgica. Permaneceu três dias na UTI pediátrica, estável hemodinamicamente, sem sinais de infecção com melhora espontânea da midríase. Aceitou dieta sem problemas na deglutição e sem microaspirações, recebendo alta após 15 dias de internação.

Curiosamente a mãe também apresenta sintomas sugestivos de anomalia de Chiari. Aos 18 anos, após nascimento do filho começou apresentar parestesia de membros superiores e inferiores, ataxia, disbasia, com dificuldade de deambulação, perda da capacidade de escrever e assinar, afasia e disfasia, sendo orientado retorno médico para realização de exames diagnósticos.



**Fig. 1-** RM de encéfalo no plano coronal demonstrando a malformação de Chiari tipo I.

**Fonte:** o autor

**Fig 2-** RM de encéfalo no plano sagital demonstrando a malformação de Chiari tipo I.

**Fonte:** o autor

## DISCUSSÃO

Pacientes com MC-I geralmente são assintomáticos ao nascer, desenvolvendo disfunção progressiva do tronco cerebral durante suas vidas, produzida por episódios traumáticos, vasculares ou inflamatórios. A busca por assistência médica ocorre durante a vida adulta devido à benignidade do quadro clínico. (ROSI JUNIOR et al., 2014). A Ressonância Magnética é a técnica de neuroimagem de escolha para melhor avaliar e diagnosticar a MC-I. Outros exames de neuroimagem tem menor utilidade comparada à RM (PORETTI et al., 2016).

Acredita-se que a origem da herniação tonsilar se deve a uma hipoplasia

da FCP, que pode ocorrer de modo congênito ou durante o crescimento. Essa redução da FCP não vai ser capaz de comportar o volume do cerebelo, o que resulta na herniação tonsilar através do forame magno, levando a uma obstrução de fluxo do líquido cefalorraquidiano (LCR). Todas as teorias sugerem que a formação de siringohidromiela resulta dessa obstrução do LCR ao nível do forame magno, pois permitirá com que ele entre no canal central (DLOUHY et al., 2017).

Segundo Schuster (2013), cerca de 50 a 70% dos pacientes com MC-I tem associado à siringomiela, que pode ser caracterizada como uma cavitação cística na medula espinhal contendo LCR. Embora a siringomiela e hidromiela sejam entidades diferentes, são usadas como terminologia classificadora para cavidades cheia de líquidos, porém essa definição ainda é inconsistente (BLEGVAD et al., 2014).

A história clínica e o exame físico são essenciais para determinação da descompressão cirúrgica. Muitas vezes, a decisão da descompressão da fossa posterior permanece exclusivamente com base no grau de ectopia tonsilar e da sintomatologia do paciente. Já pacientes com siringomiela associada deve ser submetido a neurocirurgia, para que danos permanentes na medula espinhal sejam evitados. O objetivo principal da cirurgia é a descompressão da fossa posterior do crânio com reestabelecimento de fluxo liquórico adequado ao nível de forame magno (PORETTI et al., 2016).

Deve-se ressaltar que a não melhoria dos sintomas neurológicos pós intervenção cirúrgica não significa, necessariamente, falha terapêutica. A estabilização do curso clínico progressivo da doença é, talvez, o principal objetivo a ser alcançado com o tratamento (VIDAL, 2014).

## CONCLUSÃO

O caso relatado e publicações levantadas trazem à luz a discussão terapêutica de uma situação complexa que é a Malformação de Chiari tipo I e evidenciam que quando bem executada e em pacientes adequadamente selecionados, a descompressão da fossa posterior é capaz de obter resultados satisfatórios e duradouros no que diz respeito ao alívio sintomático e melhoria da qualidade de vida.

## REFERÊNCIAS

BASARAN, R. et al. Morphometric analysis of posterior fossa and craniovertebral junction in subtypes of Chiari malformation. **Clinical Neurology and Neurosurgery**, Istanbul, Turkey, n. 169, p. 1-11, jan. 2018.

BIASI, P. R. et al. Chiari IV Malformation, the Lückenschädel and Sagittal Craniosynostosis Association: Case Report and Literature Review. **Arq Bras Neurocir: Brazilian Neurosurgery**, v. 35, n. 01, p. 074-077, 2016.

BLEGVAD, C.; GROTEHUIS, J. A.; JUHLER, M. Syringomyelia: a practical, clinical concept for classification. **Acta neurochirurgica**, v. 156, n. 11, p. 2127-2138, 2014.

DLOUHY, B. J.; DAWSON, J. D.; MENEZES, A. H. Intradural pathology and

pathophysiology associated with Chiari I malformation in children and adults with and without syringomyelia. **Journal of Neurosurgery: Pediatrics**, p. 1-16, 2017.

FAKHRI, A. et al. Advanced Imaging of Chiari 1 Malformations. **Neurosurgery Clinics of North America**, 01 Oct. 2015. p. 520.

MORENO, S.; LAGARDA, J. Manejo anestésico en una mujer con malformación de Arnold-Chiari tipo II residual. **Rev Chil Anest**, v. 44, p. 163-168, 2015.

POLICENI, B. A.; SMOKER, W. R. K. Imaging of the Skull Base Anatomy and Pathology. **Radiologic Clinics of North America**, Iowa City, USA, n. 53(1), p. 1-14, jan. 2015.

PORETTI, A. et al. Chiari Type 1 Deformity in Children: Pathogenetic, Clinical, Neuroimaging, and Management Aspects. **Neuropediatrics**, v. 47, n. 05, p. 293-307, 2016.

ROSI JUNIOR, J. et al. Potencial evocado somatossensitivo transoperatório na malformação de Chiari. Relato de caso e argumentação. **Arq Bras Neurocir** 33(4): 375-9, 2014

ROZENFELD, M. et al. MRI Findings After Surgery for Chiari Malformation Type I. **American Journal of Roentgenology**. 205:5, 1086-1093, 2015

SCHUSTER, J. M. et al. Persistent/Recurrent syringomyelia after Chiari decompression—natural history and management strategies: a systematic review. **Evidence-based spine-care journal**, v. 4, n. 02, p. 116-125, 2013.

URBIZU, A. et al. Machine learning applied to neuroimaging for diagnosis of adult classic Chiari malformation: role of the basion as a key morphometric indicator. **Journal of Neurosurgery**, 20 Oct. 2017. p. 2.

VIDAL, C. H. F. **Tratamento cirúrgico da malformação de Chiari do tipo I: importância da abertura do forame de Magendie e ressecção das tonsilas**. 2014.