

VI Jornada de Iniciação Científica

VII SEMINÁRIO CIENTÍFICO DO UNIFACIG

Sociedade, Ciência e Tecnologia

SÍNDROME DE ARNOLD-CHIARI: UMA REVISÃO DE LITERATURA

**Allan Caio Veloso Souza¹, Aléxia Silva Vicente², Marcus Vinícius Gomes de Oliveira³, Fernanda Viana de Lima⁴, Marcela Gonçalves Chagas de Laia⁵
Gustavo Henrique de Melo da Silva⁶**

¹Graduando em Medicina, Centro Universitário UNIFACIG, Manhuaçu-MG, allanveloso81@gmail.com.

²Graduanda em Medicina, Centro Universitário UNIFACIG, Manhuaçu-MG, vicentesalexia@gmail.com.

³Graduando em Medicina, Centro Universitário UNIFACIG, Manhuaçu-MG, marcusvgo.med@gmail.com.

⁴Graduanda em Medicina, Centro Universitário UNIFACIG, Manhuaçu-MG,
lima.fernandaviana@gmail.com.

⁵Graduanda em Medicina, Centro Universitário UNIFACIG, Manhuaçu-MG, marcelagcl@hotmail.com.

⁶Especialista em Geriatria, Médico e Professor do curso de Medicina, Centro Universitário UNIFACIG,
Manhuaçu-MG, gmelosilva@uol.com.br

Resumo: A síndrome de Arnold-Chiari é uma malformação occipitocervical congênita e rara do sistema nervoso central na qual ocorre um alongamento em sentido caudal do tronco encefálico e do cerebelo até a porção cervical da medula espinhal, através do forame magno, e frequentemente associada a hidrocefalia. A prevalência dos casos de Síndrome de Arnold-Chiari tipo I é superior entre os adultos, com predominância de 92% dos casos, tendo em vista que os sintomas, na maioria das vezes, iniciam a manifestação entre os 30 e 40 anos de idade. Além de uma anamnese detalhada e rigorosa pontuação das principais queixas, é necessário o uso de exames de imagens, como ressonância nuclear magnética (RNM) do encéfalo e medula cervical e tomografia computadorizada do crânio (TCC) devido à facilidade de visualização de alterações morfológicas no rombencéfalo. Atualmente, o tratamento da Síndrome de Arnold-Chiari é cirúrgico e, na maioria das vezes, a abordagem escolhida é a descompressão do forame magno através de uma craniectomia. Há ainda uma nova proposta terapêutica, em que há secção do filamento terminal da medula espinhal, com intuito de anular forças de tração exercidas sobre a medula, em tentativa de cessar o movimento descendente das estruturas encefálicas que se deslocaram pelo forame magno.

Palavras-chave: síndrome de Arnold Chiari; neuroimagem; conduta terapêutica.

Área do Conhecimento: Ciências da Saúde.

ARNOLD-CHIARI SYNDROME: A LITERATURE REVIEW

Abstract: Arnold-Chiari syndrome is a rare congenital occipitocervical malformation of the central nervous system in which there is a caudal elongation of the brainstem and cerebellum to the cervical portion of the spinal cord, through the foramen magnum, and is often associated with hydrocephalus. The prevalence of cases of Arnold-Chiari Syndrome type I is higher among adults, with a predominance of 92% of the cases, considering that the symptoms, in most cases, begin to manifest between 30 and 40 years of age. In addition to a detailed anamnesis and rigorous scoring of the main complaints, it is necessary to use imaging tests such as nuclear magnetic resonance (NMR) of the brain and cervical cord and computed tomography of the skull (CCT) due to the ease of visualization of morphological changes in the hindbrain. Currently, the treatment of Arnold-Chiari Syndrome is surgical and, in most cases, the chosen approach is the decompression of the foramen magnum through a craniectomy. There is also a new therapeutic proposal, in which there is a section of the terminal filament of the spinal cord, with the aim of canceling traction forces exerted on the cord, in an attempt to stop the downward movement of the brain structures that moved through the foramen magnum.

Keywords: Arnold-Chiari Syndrome; neuroimaging; therapeutic conduct.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Arnold-Chiari, conforme Sancho e colaboradores (2012), é uma malformação occipitocervical congênita e rara do sistema nervoso central na qual ocorre um alongamento em sentido caudal do tronco encefálico e do cerebelo até a porção cervical da medula espinhal, através do forame magno, e frequentemente associada a hidrocefalia, descrita por Julius Arnold e por Hans Chiari há pouco mais de 100 anos.

A forma mais frequente desta patologia é caracterizada pela herniação das tonsilas cerebelares, que são estruturas ovoides e bilaterais que se localizam na face inferior do cerebelo, em íntima relação anatômica com o bulbo, que ao se deslocarem para baixo e para frente, podem comprimi-lo, levando a graves complicações como parada respiratória, coma e, eventualmente, até o óbito (HENRIQUES, 2018).

Segundo Abilel *et al.* (2013), a prevalência dos casos de Síndrome de Arnold-Chiari tipo I é superior entre os adultos, com predominância de 92% dos casos, tendo em vista que os sintomas, na maioria das vezes, iniciam a manifestação entre os 30 e 40 anos de idade, permanecendo assintomática durante muitos anos, o que dificulta a obtenção de informações epidemiológicas dessa doença (OLIVEIRA *et al.*, 2013).

Considerando-se o impacto negativo da Síndrome de Arnold Chiari, este estudo visou analisar as nuances desta patologia, destacando o quadro sintomatológico, o diagnóstico por imagem e as terapias aplicadas.

METODOLOGIA

O presente estudo trata-se de uma revisão da literatura, elaborada por meio de fontes indexadas como ScieLo, PubMed, BVS e por base em informações colhidas em sites renomados da Neurologia. Todos os dados obtidos dos estudos encontram-se no período entre 2007 e 2020, utilizando o descritor "Síndrome de Arnold-Chiari". Os artigos foram pesquisados em três idiomas diferentes (inglês, espanhol e português) e, com base na avaliação crítica e íntegra, foram selecionados 05 artigos que auxiliaram a análise descritiva do presente trabalho. Além disso, utilizou-se como fonte de pesquisa o website de um instituto especialista no assunto e um livro didático de neuroanatomia clínica.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Existem 4 tipos clássicos de síndrome de Arnold Chiari, segundo Araújo *et al.* (2017), apresentados a seguir:

Tipo I: consiste no deslocamento em sentido inferior das tonsilas do cerebelo por meio do forame magno. É o tipo mais comum e destaca-se pela gravidade de seus sintomas (Abilel *et al.*, 2013).

Tipo II: Ocorre herniação das tonsilas cerebelares, acrescida de alterações morfológicas em outras estruturas anatômicas como o vermis cerebelar, porção inferior do bulbo e IV ventrículo associadas com a hérnia.

Tipo III: acontece dilatação do cerebelo e do tronco encefálico, que é circundada por uma meningocele que acomete a região cervical alta.

Tipo IV: especificamente nesse caso, ocorre hipoplasia grave ou aplasia de cerebelo (Abilel *et al.*, 2013), sendo que não ocorre herniação (ARAÚJO *et al.*, 2017).

Embora ainda não existam respostas totalmente conclusivas acerca das causas da síndrome de Arnold Chiari, algumas hipóteses etiológicas vêm sendo apresentadas com intuito de facilitar o entendimento dos processos patogênicos envolvidos. De acordo com McLone (ARAÚJO *et al.* 2017), a malformação seria ocasionada pelo desenvolvimento de uma fossa craniana posterior de pequenas dimensões, incapaz de acomodar adequadamente o seu conteúdo, resultante de um processo de neurulação defeituoso, o que além de provocar compressão e alongamento de estruturas encefálicas, consequentemente, ocasionaria um fluxo líquórico desarmonioso no interior dos ventrículos cerebrais, o que pode ser evidenciado pelos episódios de hidrocefalia característicos da patologia.

Além dos processos patognomônicos expostos da malformação em questão, algumas comorbidades podem, em muitos casos, se associar a ela, como por exemplo: fusão de vértebras cervicais, escoliose, meningocele e mielomeningocele. Por outro lado, a siringomielia, hidromielia e impressão basilar, bem como várias outras malformações podem estar associadas ou comumente serem confundidos com Chiari (ARAÚJO *et al.*, 2017).

Por não se tratar de uma anomalia de sinais clínicos tão óbvios, a Síndrome de Arnold Chiari é diagnosticada, quase sempre, na vida adulta, conforme Araújo *et al.* (2017). Além de uma anamnese detalhada e rigorosa pontuação das principais queixas, é necessário o uso de exames de imagens, como ressonância nuclear magnética (RNM) do encéfalo e medula cervical e tomografia computadorizada do crânio (TCC) devido à facilidade de visualização de alterações morfológicas no rombencéfalo; além de ser uma estratégia de discriminação entre outras patologias neurológicas que podem facilmente serem confundidas com malformação de Chiari, como siringomielia, esclerose múltipla, desenvolvimento defeituoso do atlas e do eixo e impressão basilar.

Figura 1 - RNM de encéfalo e medula cervical de paciente portador de Síndrome de Arnold-Chiari tipo I



Fonte: Institut Chiari & Siringomielia & Escoliosis de Barcelona.

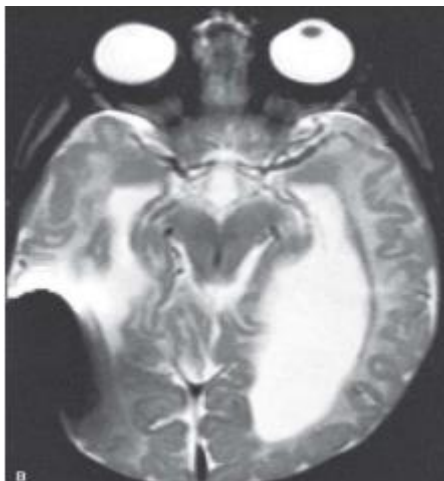
Através de exame de ressonância magnética em plano sagital (Figura 1), a malformação de Arnold-Chiari, do tipo I, onde podemos observar herniação das tonsilas cerebelares e do tronco encefálico, mais especificamente do bulbo, que descreve um trajeto descendente através do forame magno, alcançando o canal espinhal em sua porção cervical, o qual é dilatado e comprimido, ocasionando, ainda, a distensão dos pares de nervos cranianos que emergem nessa região.

Figura 2 - RNM de encéfalo



Fonte: Rowland e Pedley, *apud* ARAÚJO *et al.*, 2017.

Figura 3 - Medula cervical de paciente portador de Síndrome de Arnold-Chiari tipo II

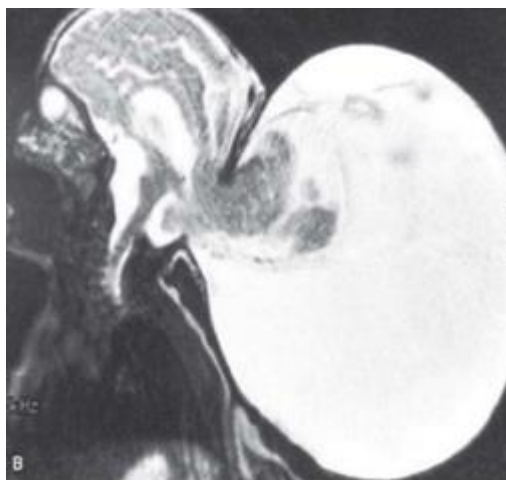


Fonte: Rowland e Pedley, *apud* ARAÚJO *et al.*, 2017.

As figuras 2 e 3, também por meio de RNM, mostram dois casos da doença classificada como tipo II. O primeiro exame apresenta, em corte sagital, um considerável deslocamento em sentido caudal da tonsila cerebelar que penetra no forame magno do osso occipital e se estende posteriormente à medula espinhal até aproximadamente o nível vertebral de C3. Além disso, diferentemente do que pode ser observado na figura 1, o paciente da figura 2 apresenta o IV ventrículo de dimensões significativamente reduzidas, sendo este um dado importante na diferenciação entre malformação de Chiari tipo I e tipo II. Há também agenesia parcial do corpo caloso.

Já o segundo exame (Figura 3) apresenta uma RNM em plano axial, na qual é possível identificarmos grosseiras alterações estruturais no mesencéfalo, comuns da malformação de Chiari e intensa dilatação dos cornos posteriores dos ventrículos laterais.

Figura 4 - RNM de encéfalo e medula cervical de paciente portador de Síndrome de Arnold-Chiari tipo III



Fonte: Rowland e Pedley, *apud* ARAÚJO *et al.*, 2017.

Observa-se um exame de ressonância magnética (Figura 4), em plano sagital, de um paciente com Síndrome de Arnold-Chiari tipo III, cuja característica principal e mais evidente é a presença de uma meningoencefalocelo cervical alta, onde nota-se formação extensa de uma “bolsa” cheia de líquido, acompanhada de herniação bilateral dos hemisférios cerebelares para o interior da estrutura extrudada. São percebidas também, anomalias no tronco encefálico e ausência do corpo caloso.

Segundo Araújo e colaboradores (2017), embora, na grande maioria das vezes, o diagnóstico principal da malformação de Arnold-Chiari seja confirmado por exames de maior complexidade como a RNM e a TC, alguns exames complementares podem ser utilizados durante a investigação clínica como raio-x de crânio e coluna cervical, mielografia, pneumoencefalografia, angiografia e ventriculografia, além do uso de técnicas que permitem o diagnóstico de hipertensão intracraniana, mediante análise do líquido cefalorraquidiano.

Ademais, os sintomas e sinais clínicos mais frequentemente encontrados em pacientes com a malformação de Chiari podem comumente serem confundidos com outras patologias, como o desenvolvimento de tumores na fossa craniana posterior, esclerose múltipla, e com a siringomielia. Diante disso, é indispensável o prévio conhecimento clínico pelo profissional de saúde com intuito de facilitar o diagnóstico, para oferecer uma melhor conduta de tratamento para o paciente (ARAÚJO *et al.*, 2017).

As alterações clínicas são extremamente variáveis, desde manifestações motoras e sensoriais até alterações autonômicas (OLIVEIRA, N.; OLIVEIRA, R.; DE PAULA, 2011), uma vez que são dependentes de diversos fatores como: idade do paciente, anomalias associadas e quais estruturas corporais estão comprometidas pela malformação e outros. Diante disso, realizou-se um estudo acerca dos pacientes portadores de Síndrome de Arnold-Chiari, no qual foi realizado um levantamento dos principais sinais e sintomas e que serão listados abaixo em ordem decrescente de incidência (ARAÚJO *et al.*, 2017):

- Fraqueza nos membros inferiores
- Marcha atáxica
- Cefaleia occipital
- Parestesia
- Disfagia
- Distúrbios visuais
- Vertigem
- Espasticidade
- Alterações respiratórias como apneia, apneia do sono e falta de ar com relação ao esforço

Em contraste às graves consequências clínicas já citadas, a Síndrome de Arnold-Chiari também pode ser uma malformação assintomática; ou pode também causar outros sintomas, como por exemplo episódios intensos de hidrocefalia em consequência da obstrução do fluxo liquorico, provocando aumento do volume craniano e alargamento dos ventrículos cerebrais. Além disso, as forças compressivas aplicadas sobre o bulbo (ARAÚJO *et al.*, 2017), podem trazer inúmeras complicações sistêmicas para o paciente, tendo em vista que nele se localizam os centros respiratório, vasomotor e o centro do vômito (HENRIQUES, 2019).

No caso de pacientes, portadores de malformação de Chiari que desenvolveram hidrocefalia leve, o tratamento é realizado por derivação (ARAÚJO *et al.*, 2017), um processo que utiliza de um cateter ventricular proximal, um cateter distal e uma válvula unidirecional e, termina no sistema venoso ou no peritônio ou, menos frequentemente, no espaço pleural. Por outro lado, para os pacientes que já apresentam sintomas progressivos e debilitantes, como por exemplo o aumento da pressão intracraniana e as intensas crises álgicas, o tratamento cirúrgico é a indicação mais adequada, segundo Oliveira e colaboradores (2011).

Atualmente, o tratamento da Síndrome de Arnold-Chiari é cirúrgico e, na maioria das vezes, a abordagem escolhida é a descompressão do forame magno através de uma craniectomia (CHINCHURRETA-CAPOTE *et al.*, 2007). Embora o processo consiga garantir algumas vantagens, como a redução a níveis bem próximos de zero do risco de morte súbita, e apresentar bons prognósticos em alguns pacientes que se submetem a este, ainda é um procedimento de enormes desvantagens, sendo as principais delas: não elimina a causa, apresenta taxa de mortalidade superior à taxa de morte súbita, pode deixar sequelas e déficits neurológicos devido a agressividade da intervenção, possibilita poucas melhores, há um grande risco de hemorragia pós-operatória, desenvolvimento de meningites, possibilidade de desenvolver hidrocefalia pós-operatória, além de outros malefícios.

Diante disso, o Institut Chiari & Siringomielia & Escoliosis de Barcelona (2019) apresentou uma nova forma de tratar cirurgicamente pacientes portadores dessa malformação, através da secção do filamento terminal da medula espinhal, com intuito de anular forças de tração exercidas sobre a medula, em tentativa de cessar o movimento descendente das estruturas encefálicas que se deslocaram pelo forame magno. Consequentemente, a evolução da doença seria interrompida em razão da eliminação da causa, o que reduziria de forma significativa os sintomas apresentados. A secção é um procedimento bastante simples, consistindo em uma pequena abertura no sacro, onde se localiza o filamento terminal que é, então,

seccionado pelo neurocirurgião. A técnica proposta não só menos invasiva, como também apresenta vantagens consideráveis se comparadas com a craniectomia como: tem uma taxa de 0% de mortalidade em mil casos analisados, é rápida, evita hidrocefalia, e melhora a circulação. Entretanto, algumas desvantagens devem ser analisadas antes de realizar o processo, como: espasticidade, diminuição da força, e alterações de sensibilidade.

CONCLUSÃO

Diante dos dados expostos, observa-se que a síndrome de Arnold-Chiari possui uma apresentação clínica diversa, fato este que torna essa patologia um desafio para médicos generalistas, neurologistas e cirurgiões, uma vez que, apesar de ser uma enfermidade rara, possui um quadro clínico muito semelhante a outras doenças neurológicas e odontológicas, como a disfunção temporomandibular. Nesse sentido, o desconhecimento da síndrome de Arnold-Chiari, juntamente com o despreparo dos profissionais da saúde em manejar o paciente doente, afeta, de modo direto, a qualidade da vida do indivíduo e maximiza as chances de mortalidade do mesmo. Dessa forma, torna-se fulcral que haja maior atenção aos critérios diagnóstico da doença supracitada aliado ao treinamento adequado dos profissionais de saúde no que tange ao manejo da síndrome referida.

REFERÊNCIAS

ABILEL J.C.; CARDOSO F.E.F.; UEMATSU E.S.C.; TORQUATO J.A. Avaliação e Treinamento Muscular Respiratório na Malformação de Arnold-Chiari Tipo I. **Revista Neurociências**, v. 21, n. 2, p. 294-301, 2013. Disponível em: <<http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2013/RN2102/relato%20de%20caso%202102/748%20r c.pdf>>. Acesso em: 07 mai. 2019.

ARAÚJO I.A.; AMORIM E.F.; SANTANA L.M.M.; ALENCAR E.P.; ARAÚJO M.I.A.; FERNANDES P.E. Malformação de Arnold-Chiari: uma revisão bibliográfica. **Journal of Medicine and Health Promotion**, v. 2, n. 3, p. 661-669, 2017. Disponível em: <<http://jmhp.fiponline.edu.br/pdf/cliente=13-9332b8fa3d6327d5b120e964bc86bc56.pdf>>. Acesso em: 03 mai. 2019.

CHINCHURRETA-CAPOTE A.; CHINCHURRETA P.; RANCHAL P.; PÉREZ F. Síndrome de Terson en malformación de Arnold Chiari I. **Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología**, vol. 82, n.2, p.113-116, 2007. Disponível em: <http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-66912007000200010&lng=es>. Acesso em: 29 abr. 2019.

HENRIQUES, G. **Manual de Neuroanatomia Clínica** – Edição Revisada e Ampliada. Belo Horizonte: Rona Editora, 2018.

INSTITUT CHIARI & SIRINGOMIELIA & ESCOLIOSIS DE BARCELONA. **Síndrome de Arnold-Chiari I**, 2019. Disponível em: <<https://institutchiaribcn.com/pt/doencas-que-tratamos/sindrome-de-arnold-chiari-i/>>. Acesso em: 01 mai. 2019.

OLIVEIRA, N.F.C.D.; OLIVEIRA, R.C.C.D.; DE PAULA, J.M. Manifestações otoneurológicas tardia da malformação de Chiari I. **Arquivos Internacionais de Otorrinolaringologia**, v. 15, n. 3, p. 382-384, 2011. Disponível em: <<http://arquivosdeorl.org.br/conteudo/pdfForl/15-03-18.pdf>>. Acesso em: 07 mai. 2019.

SANCHO, F.C.; ROMERO J.A.P.; BORELL M.C.; BALCELLS L.R.; BRESSLER, E.L. Comportamento anestésico na malformação de Arnold Chiari. **Revista Cubana de Anestesiología y Reanimación**, v. 11, n.2, 2012. Disponível em: <http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1726-67182012000200008&lng=es>. Acesso em: 29 abr. 2019.