

**Malformação de Chiari: relato de experiência***Chiari Malformation: experience report**Malformación de Chiari: relato de experiencia***Rubenhaone Alberto Paulino<sup>1\*</sup>**

ORCID: 0000-0002-1934-6947

**Anne Christina Faria****Mascarenhas<sup>1</sup>**

ORCID: 0000-0002-6244-8850

**Bruno Alves Anselmo<sup>1</sup>**

ORCID: 0000-0003-2048-7912

**Isabela Rodrigues de Oliveira<sup>1</sup>**

ORCID: 0000-0001-9972-3222

**Isa Vitória Gonçalves Araújo<sup>1</sup>**

ORCID: 0000-0001-6639-2594

**João Salviano Rosa Neto<sup>1</sup>**

ORCID: 0000-0003-2646-5415

**Simone Mendonça Reis<sup>2</sup>**

ORCID: 0000-0001-8185-8348

**Stela Caroline de Oliveira Melo<sup>1</sup>**

ORCID: 0000-0002-3860-2600

**Tháisa Munique Ferreira Costa de Oliveira<sup>1</sup>**

ORCID: 0000-0003-1531-0629

**Albervania Reis Paulino<sup>3</sup>**

ORCID: 0000-0003-1909-8063

<sup>1</sup>Centro Universitário Atenas. Minas Gerais, Brasil.<sup>2</sup>Universidade Nove de Julho. São Paulo, Brasil.<sup>3</sup>Centro Universitário Serra dos Órgãos. Rio de Janeiro, Brasil.**Como citar este artigo:**

Paulino RA, Mascarenhas ACF, Anselmo BA, Oliveira IR, Araújo IVG, Rosa Neto JS, Reis SM, Melo SCO, Oliveira TMF, Paulino AR. Malformação de Chiari: relato de experiência. Glob Acad Nurs. 2023;4(Spe.1):e371. <https://dx.doi.org/10.5935/2675-5602.20200371>

**\*Autor correspondente:**[rahonepaulino@gmail.com](mailto:rahonepaulino@gmail.com)

Submissão: 08-07-2022

Aprovação: 01-02-2023

**Resumo**

Objetivou-se produzir um relato de experiência sobre uma paciente com vários acometimentos referentes a síndrome de Chiari tipo I, sendo abordado também outros achados encontrados na mesma. A paciente descrita no caso foi previamente diagnosticada com a Malformação de Arnold-Chiari tipo I, a qual se caracteriza pela existência de uma ectopia das amígdalas cerebelares, que se situam por debaixo do forame magno. Tal paciente tem todos os critérios clínicos, laboratoriais e de imagem para esta patologia. A Malformação de Chiari tipo I é a projeção das amígdalas cerebelares, em direção ao forame magno. Essa projeção comprime o tronco encefálico e a medula espinal; portanto há o acometimento dos nervos cranianos. Vale ressaltar, que há obstrução parcial ou total do aqueduto cerebral. Conclui-se, que o Chiari I, por acometer o cerebelo e estruturas adjacentes, traz sintomas generalistas o que dificulta diagnóstico. Os esforços devem se destinar ao aperfeiçoamento de técnicas cirúrgicas eficazes que diminua as complicações e sequelas ao paciente.

**Descritores:** Malformação de Arnold-Chiari; Hidrocefalia; Anormalidades; Líquido Cefalorraquidiano; Imageamento por Ressonância Magnética.

**Abstract**

The aim was to produce an experience report about a patient with several disorders related to Chiari syndrome type I, also addressing other findings found in her. The patient described in the case was previously diagnosed with Arnold-Chiari Malformation type I, which is characterized by the existence of an ectopia of the cerebellar tonsils, which are located underneath the foramen magnum. Such a patient meets all clinical, laboratory, and imaging criteria for this pathology. Type I Chiari Malformation is the projection of the cerebellar tonsils towards the foramen magnum. This projection compresses the brain stem and spinal cord; Therefore, the cranial nerves are affected. It is worth mentioning that there is partial or total obstruction of the cerebral aqueduct. It is concluded that Chiari I, as it affects the cerebellum and adjacent structures, brings general symptoms, which makes diagnosis difficult. Efforts must be aimed at improving effective surgical techniques that reduce complications and sequelae for the patient.

**Descriptors:** Arnold-Chiari Malformation; Hydrocephalus; Abnormalities; Cerebrospinal Fluid; Magnetic Resonance Imaging.

**Resumen**

El objetivo fue realizar un relato de experiencia sobre una paciente con varios trastornos relacionados con el síndrome de Chiari tipo I, abordando también otros hallazgos encontrados en ella. El paciente descrito en el caso fue diagnosticado previamente con Malformación de Arnold-Chiari tipo I, la cual se caracteriza por la existencia de una ectopia de las amígdalas cerebelosas, que se ubican debajo del agujero magno. Un paciente así cumple con todos los criterios clínicos, de laboratorio y de imagen para esta patología. La malformación de Chiari tipo I es la proyección de las amígdalas cerebelosas hacia el agujero magno. Esta proyección comprime el tronco del encéfalo y la médula espinal; por tanto, los nervios craneales se ven afectados. Cabe mencionar que existe obstrucción parcial o total del acueducto cerebral. Se concluye que Chiari I, al afectar el cerebelo y estructuras adyacentes, trae síntomas generales, lo que dificulta el diagnóstico. Los esfuerzos deben ir dirigidos a mejorar técnicas quirúrgicas efectivas que reduzcan las complicaciones y secuelas para el paciente.

**Descritores:** Malformación de Arnold-Chiari; Hidrocefalia; Anomalías; Líquido Cefalorraquídeo; Imagen de Resonancia Magnética.



## Introdução

A primeira publicação sobre o que mais tarde chamaria de Malformação de Chiari, foi publicada por Hans Chiari (1851–1916) em uma revista austríaca, a *Deutsche Medizinische Wochenschrift* em 1891 com o título de “*Concerning alterations in the cerebellum resulting from cerebral hydrocephalus*”. O primeiro tipo descrito, que veio a ser conhecido como Chiari Tipo I, foi caracterizado por alongamento das amígdalas e medial divisões dos lóbulos inferiores do cerebelo em projeções em forma de cone que acompanham a medula oblonga no canal espinha. Cinco anos depois, Chiari especulou que essas alterações poderiam estar relacionadas com a formação defeituosa da junção crânio-vertebral, que no Brasil foi correlatado alta prevalência da síndrome no Nordeste do país devido ao perfil braquicefálico predominante nessa região. Todos os casos, até então, eram relacionados com hidrocefalia congênita ou não. Em 1981, foi descrito o primeiro caso de Malformação de Chiari tipo I não relacionado com hidrocefalia. Outro pesquisador, Arnold, chegou a descrever essa malformação associada à espinha bífida, o que resultou no termo “Malformação de Arnold-Chiari”. Contudo, a contribuição foi irrisória o que culminou na designação apenas de “Malformação de Chiari” e seus tipos. Foi durante a década de 1970 que o termo malformação de Chiari adulto ganhou popularidade e grandes estudos foram disseminados<sup>1-3</sup>.

A malformação de Arnold-Chiari, é uma alteração congênita do rombencéfalo, onde parte do córtex cerebelar é deprimido posteriormente através do canal medular, juntamente com herniação da medula e quarto ventrículo para o interior do canal cervical. Foram descritos quatro tipos, apresentados a seguir, sendo a forma mais prevalente a Chiari tipo I, conforme a descrição: Tipo I, proeminência caudal das tonsilas do cerebelo, chegando a três milímetros no mínimo para baixo do forame magno, dificilmente é observada abaixo da segunda vértebra cervical, podendo, eventualmente, associar-se à hidrocefalia. Tipo II, na herniação das amígdalas, verme cerebelar, porção inferior do bulbo e IV° ventrículo, através do forame occipital. Tipo III, na herniação dos vermes cerebelares e tronco cerebral contido de uma meningocele cervical alta. Tipo IV, grave hipoplasia ou aplasia cerebelar, associada à fossa posterior com pouca evolução<sup>4-6</sup>.

A malformação de Chiari é uma patologia incomum, sendo as mulheres mais afetadas (80% dos enfermos). É uma patologia que está dentro de 1 e 4% de todas as alterações neurocirúrgicas. Determinado conforme a protusão das tonsilas cerebelares mínimo 3mm sob o forame magno no caso de adultos e 6mm perante crianças. O reconhecimento é determinado meses e até mesmo anos do princípio dos sintomas e é comprovado na totalidade (100%) das hipóteses através da ressonância magnética (MRI). A protusão das tonsilas dentro de 3mm e 5mm é designada como ectopia cerebelar branda e não progressiva e precisa de conexão junto com apanhados médicos e radiológicos. A intervenção é cirúrgica nos enfermos indicativos de sintomatologia, equivalendo a discussão da real necessidade naqueles que apresentam poucos sintomas. A intervenção

apresenta um baixo índice de mortalidade oscilando de 0 a 0,5%<sup>7,8</sup>.

A hidrocefalia geralmente acompanha essa patologia e se divide em comunicante, não comunicante e constrictivo. As comunicantes são causadas por defeitos na drenagem ao espaço subaracnóideo. Já os não comunicantes estão relacionados à obstrução dos locais de drenagem do LCR e, por fim, a hidrocefalia causada pela hipótese constrictiva, que está relacionada à patologia de Chiari, a qual fará com que o cerebelo, com sua tumefação, comprima o tronco encefálico, impedindo a drenagem líquórica para o espaço subaracnóideo, levando então a formação de um quadro de hidrocefalia. Portanto, a hidrocefalia relacionada com Chiari Tipo I é chamada de “Hidrocefalia Obstrutiva”, a qual está relacionada então com a obstrução dos forames de Magendie e Luscka, impedindo o fluxo líquórico para o espaço subaracnóideo e elevando a quantidade de LCR nas cavidades intracranianas, gerando então uma hipertensão intracraniana e dilatação dos ventrículos cerebrais. A prevalência conhecida da anomalia é 1 a cada 1.000 a 5.000 pessoas<sup>4,9-12</sup>.

Sendo o objetivo deste estudo de abordar de maneira detalhada o caso sobre a malformação de Chiari, mostrando os acometimentos de forma cronológica, para que haja maior entendimento e compreensão desta patologia. Além disso, objetiva-se também analisar os tratamentos feitos em tal paciente, para que haja compreensão da eficácia.

## Metodologia

Foi realizado um estudo descritivo, do tipo relato de experiência, para compreender uma paciente, através da análise retrospectiva e acompanhamento do diagnóstico de malformação Chiari tipo I relacionado à hidrocefalia nos exames de TC de crânio. Foram registrados sexo idade da paciente na data do diagnóstico, antecedentes obstétricos e patologias de forma geral. A partir do histórico da paciente, foram organizados a história médica de forma cronológica para melhor entendimento da história natural da doença.

## Relato da Experiência

Paciente sexo feminino, 18 anos, com Chiari tipo I e hidrocefalia obstrutiva, primogênita. Em sua gestação às 37 semanas, através da ultrassonografia, percebeu presença de ventrículos laterais dilatados, com relação VL/HC de 57 (normal para 37 semanas: 24-34). Teve aferição de alguns seguimentos ao nascimento, estes são os diâmetros biparietais: 91mm; comprimento do fêmur:71mm; circunferência abdominal: 335 mm; circunferência cefálica: 333mm; peso fetal aproximado: 3.180 gramas; estatura aproximada: 42cm; perfil biofísico: 8/8. Através da aferição da circunferência cefálica constatou-se presença de hidrocefalia.

Em 24 de abril de 2001, foi solicitado o exame de tomografia computadorizada do segmento encéfalo, o qual evidenciou hidrocefalia obstrutiva, com padrão de estenose aquedutal e alargamento de massa intermediária. No outro dia, foi solicitado internação à paciente que apresentava fossa anterior (FA) levemente abaulado, com uma PC de 41,5



cm, a qual então foi submetida a III ventriculostomia neuroendoscópica. Mais tarde foram realizadas mais duas III ventriculostomias, em setembro de 2017 e junho de 2018.

Aos 19 de setembro de 2003 a paciente foi diagnosticada com lesões angiotomatosas (lesões causadas por bactérias, na superfície da pele, geralmente em pessoas imunodeprimidas) dorso e membro inferior esquerdo (material enviado para biópsia; os cortes apresentaram proliferação melanocítica nodular); os cortes mostram pele mostrando lesão dérmica benigna, apresentando proliferação vascular exuberante, caracterizando hemangioma.

Em 16 de outubro de 2007 a paciente fez uma ressonância magnética (RM) no Centro de Imagem Axial e constatou: Agenesia parcial do septo pelúcido (atrofia do septo pelúcido em sua fase embrionária), 3º ventrículo apresentava-se com relativa deformidade, decorrente da fusão parcial dos tálamos. 4º ventrículo de dimensões normais e configuração anatômica. Observou-se, por causa da agenesia do septo pelúcido, fusão parcial do tálamo na linha média. Relatou também algumas imagens focais sugestivas de substância cinzenta heterotópica adjacentes ao corno frontal e corno do ventrículo lateral esquerdo, em situação da subependimária; áreas focais sugestivas de substância cinzenta heterotópica em região subependimária adjacente ao corno occipital do ventrículo lateral direito. Constatou-se aspecto sugestivo de esquizencefalia de lábio fechado - a esquizencefalia de lábio fechado é uma doença que se caracteriza por ter fendas desde a superfície pial até a superfície endependimária, com as bordas revestidas de substância cinzenta, nesse dado caso a esquizencefalia é de lábio fechado, ou seja, as duas corticais estão justapostas e sem a presença de LCR - na região da convexidade frontal direita. Não foi possível em tal data fazer o estudo do fluxo líquórico, pelo fato da marcada estenose aquedutal. Verificou-se dilatação do sistema ventricular supratentorial, consequente a estenose do aqueduto: não houve evidências de transudação líquórica transpendimária.

Ao dia 20 de outubro de 2010, a paciente foi submetida à RM do antepé direito e observou-se lesão expansiva sólida em permeio aos ventres musculares da 3ª camada plantar, no primeiro interespaço digital na altura dos terços médios da diáfise do primeiro e segundo metatarsianos, de origem esclarecer. No diagnóstico diferencial possibilidades como hemangioma ou eventualmente neurinoma devem ser consideradas. Achado anatomopatológico: Tumoração plantar direita, aos achados microscópicos foi constatado fragmento de tecido fibroadiposo e muscular esquelético parcialmente ocupado por neoplasia benigna bem delimitada, com morfologia correspondente a hemangioma cavernoso, relatou também ausência de mitoses, atipias celulares ou sinais infiltrativos. Após dez dias foi realizada a cirurgia de retirada da tumoração do pé direito.

Ao dia 12 de novembro de 2013, a paciente esteve em um hospital dia e maternidade e foi diagnosticada com neuropatia e deformidades ósseas em antepé direito, a qual

novamente teve que passar por procedimento cirúrgico para retirada de tumor no antepé direito.

Em 23 de dezembro de 2015, a paciente foi ao hospital Ortopédico BH com dor no pé esquerdo, onde foi retirado o neuroma (espessamento do tecido ao redor de um nervo). Na última ressonância magnética apresentou lesão residual do tumor ressecado, podendo estar apresentando novo crescimento da lesão tumoral. Tentou-se uso de medicamento e calçado fechado tipo tênis, para melhora da dor. A marcha deve ser limitada, sendo a dor o fator limitante. No dia 28 de dezembro de 2015 apresentou recidiva dor no pé direito, a qual foi submetida também à RM.

Em exame para controle, em 2016, relatou os seguintes aspectos: displasia septo-óptica (doença de Morsier), displasia cortical no aspecto anterior do giro do cíngulo à direita e parte cranial do sulco parieto-occipital à esquerda, hipoplasia dos lobo frontais assim como da foice cerebral relacionada com alargamento da aderência intertálâmica, admitindo *overlap* com holoprosencefalia lobar e ventriculomegalia supratentorial com padrão de estenose do terço caudal do aqueduto compensada, sob ponto de vista de imagem, mantendo o mesmo aspecto do último exame acima referido. Em agosto do mesmo ano, a paciente foi internada em Belo Horizonte sob especialidade neurocirúrgica queixando de cefaleia e cervicalgia, quando realizou RM de crânio e coluna cervical evidenciando herniação das tonsilas cerebelares na altura do arco posterior de C1. A primeira que foi descrita a malformação de Chiari 1 na paciente. Como tratamento foi realizado PO de decompressão de fossa posterior, evoluindo bem sem intercorrências. Em novembro, a paciente em pós-operatório tardio de decompressão crânio cervical, ida recorrente ao Pronto atendimento lúcida, eufásica, pupilas simétricas e fotorreativas, provas cerebelares sem alterações, o oculomotricidade preservada, marcha sem ataxia com apoio com queixas de cefaleia, febre, tonteira associado a náusea (sem melhora após administração de medicação).

A paciente realizou Ecocardiograma Bidimensional e *Doppler* pulsando, contínuo e color *Doppler*. Foram obtidas imagens pelas janelas paraesternal, apical, supraesternal e subcostal. Em relação ao septo interatrial: foi observado que ele estava íntegro por via transtorácica. O septo interventricular estava íntegro. A conexão átrio ventricular e ventrículo arterial estava concordante. Já em relação a átrios: o átrio esquerdo e direito possuíam dimensões intracavitárias normais com ausência de trombos ecograficamente visíveis. Os ventrículos direito e esquerdo têm dimensões intracavitárias normais. Suas paredes têm espessura normal com a contratilidade global e segmentar preservada. Os índices de função sistólica de VE estão dentro da normalidade. A região infundibular e a via de saída de VE encontram-se livres, sem obstruções. Função diastólica dos ventrículos preservada. As valvas mitral e tricúspide apresentam aspecto morfológico normal, com abertura dos folhetos preservada. Fluxo mitral laminar. Fluxo regurgitante tricúspide em grau leve. Pressão sistólica arterial pulmonar com valor aproximado de 23 mmHg para pressões de átrio



direito de 5 mmHg. A valva aórtica tem aspecto trivalvar normal, com abertura dos folhetos preservada. Ausência de regurgitação aórtica ou fluxo estenótico ao Doppler pulsado e contínuo. Valva pulmonar de aspecto e movimentação normais, tanto ao exame bidimensional quanto ao Doppler pulsado e colorido. Fluxo sistólico normal na aorta ascendente e artéria pulmonar. Em relação aos grandes vasos, a raiz aórtica e o arco aórtico estavam normais. O tronco da artéria pulmonar estava de calibre normal e os ramos pulmonares confluentes. O pericárdio estava com aspecto morfológico normal com ausência de derrame. Portanto, ECG com doppler colorido: evidenciou regurgitação tricúspide em grau leve relatado como fisiológico.

Em 2017 foi realizado, em Belo Horizonte, um relatório genético da paciente. Trata-se de uma filha única de um casal sadio, não consanguíneo, hoje separado. Sua mãe tem 44 anos e seu pai tem 43 anos. Seu pai tem três filhos, sadios, de outro relacionamento. Na história familiar não há outros dados relevantes. Com 37 semanas de sua gravidez foi percebida hidrocefalia. Não há relato de exposição a teratógenos. Parto a termo (37 semanas), cesáreo. Apgar 8 e 9. Peso 2.985g, comprimento 47,5 cm, perímetro cefálico 34 cm. Ao nascimento foi confirmada ventriculomegalia acentuada, estenose de aqueduto e realizou ventriculostomia. Posteriormente apresentou displasia dentaria, hipoacusia a direita, atraso do crescimento. Ressonâncias magnéticas posteriores revelaram além da ventriculomegalia, anomalias de migração neuronal, com substâncias cinzentas heterotópicas, nódulos subependimários, hipoplasia de lobos frontais, projeção caudal das tonsilas cerebelares (Chiari tipo 1), hipoplasia do corpo caloso, de vermis cerebelar e do terço distal do infundíbulo. Cariótipo feminino normal, 46, XX. Firmou pescoço com seis meses, sentou-se com sete meses, andou com dois anos e meio, - falou com um ano-. Entrou na escola com um no e quatro meses, foi bem até a quinta série, quando começou a apresentar dificuldades. Atualmente, no segundo ano do ensino médio; faz provas separadas, mas nunca foi reprovada. Em seu exame físico foi observado bom aspecto geral, macrocrania, fronte ampla, olhos amendoados, fendas palpebrais levemente inclinadas para cima, pregas epicantais, filtro nasolabial pouco marcado, lábio superior fino, palato ogival, pés planos, evertidos. Não auscultei sopros nem palpei visceromegalias. Arranjo de comparação genômica hibridizada (aCGH) arr (1-22, X) x2(exame normal). Não foram detectadas deleções ou duplicações. Embora seu fenótipo apresente superposições com a displasia septo-ótica, não as achei suficiente para firmar este diagnóstico. Quando ela desejar filhos será necessário novo aconselhamento genético.

No dia 06 de fevereiro de 2018, em Belo Horizonte realizou-se uma tomografia computadorizada do tórax. A indicação clínica foi por ser portadora de artrite reumatoide juvenil apresentando nodulações em exame tomográfico realizado em agosto de 2017. Foram realizadas aquisições volumétricas no plano axial usando-se técnica multislice para tórax sem a administração endovenosa de meio de

contraste e com padrão de alta resolução para parênquima pulmonar. As aquisições foram feitas uma delas em inspiração máxima, com a paciente em decúbito ventral, e a outra em expiração forçada, com a paciente em decúbito dorsal. Nos pós processamento, foram feitas reformatações multiplanares. As observações feitas pelo médico foram as seguintes: opacidades nodulares "em vidro fosco" visibilizadas no lobo inferior do pulmão direito em exame datado de 02 de agosto de 2017 não apresentam expressão no presente estudo.

No dia 19 de junho de 2018 a paciente se submeteu a outra internação. Novamente, como motivo a hidrocefalia, tratada posteriormente com terceiro ventriculostomia por via endoscópica, evoluindo com cefaleia. Em acompanhamento radiológico com RM de crânio foi evidenciado dilatação ventricular e estenose da terceiroventriculostomia. Foi internada para revisão da III VT em caráter eletivo. Boa evolução pós-operatória, sem intercorrências. Recebe alta em bom estado geral no dia 21 de junho de 2018. Recebe recomendações tais quais agendar retorno, fazer uso correto de medicações prescritas e retirada dos pontos em 15 dias.

No dia 02 de julho de 2018 foi realizado um estudo por ressonância magnética no encéfalo. Alguns aspectos foram observados tais quais: Existe sinais de trajeto de punção ventricular no lobo frontal direito (acesso para III ventriculostomia), com área de hipersinal em T2 e FLAIR, com captação pelo meio de contraste. Identifica presença de sinal de fluxo comunicando o III ventrículo com as cisternas suprassellares. Os ventrículos laterais são alargados e assimétricos, sendo o ventrículo lateral esquerdo maior que o direito. O III e o IV ventrículos têm dimensões reduzidas. Há sinais de estenose do aqueduto cerebral. Não há evidências de permeação líquórica transependimária. O corpo caloso está estirado devido à dilatação ventricular. O tronco encefálico está preservado. A Impressão médica foi a seguinte: Alterações pós-operatórias (III ventriculostomia recente, craniectomia suboccipital e laminectomia C1 descompressivas); Dilatação assimétrica dos ventrículos laterais; Estenose do aqueduto cerebral; Presença de sinais de fluxo comunicando o III ventrículo com as cisternas suprassellares e coleção cística retro cerebelar mediana, no sítio da craniectomia suboccipital, inalterada em relação aos exames anteriores.

No dia 05 de julho de 2018 a paciente submeteu-se a exame oftálmico mantendo sinais e sintomas (amaurose fugaz, dormência, náuseas) porém não há nenhuma alteração extrínseca. Houve prescrição de óculos e solicitada mapeamento de retina.

No dia 14 de julho de 2018 A paciente realizou TC multislice do crânio/encéfalo. O estudo foi realizado e liberado em caráter de urgência, em aparelho multislice, através de aquisição volumétrica das imagens no plano axial, orientada por radiografia digital, sem a administração intravenosa de meio de contraste iodado. Foram observados alguns aspectos, tais quais: foi feito uma avaliação comparativa com exame prévio datado de 09 de abril de 2018. Mais uma vez observam-se os estigmas de craniectomia descompressiva occipital e da derivação



ventricular prévia em região frontal direita. Também persiste coleção aparentemente extra axial na topografia do sítio cirúrgico occipital, com densidade similar à do líquido, medindo 6,7x2,0x4,6 cm (L x AP x T), de característica e dimensões semelhantes às observadas no exame anterior de 09 de abril de 2018 (média 7,0 x 1,9 x 4,6cm). Permanece o acentuado aumento assimétrico das dimensões dos compartimentos ventriculares supratentoriais sem evidências de transudação ependimária, de aspecto similar ao observado no estudo prévio de 09 de abril de 2018. O quarto ventrículo encontrava-se de morfologia e dimensões usuais. As cisternas basais de dimensões reduzidas. Houve redução da amplitude dos sulcos intergiraes. O parênquima cerebral com coeficientes de atenuação habituais para as substâncias brancas e cinzenta. O tronco cerebral e parênquima cerebelar sem anormalidades detectáveis pelo método. Tonsilas cerebelares baixas. Agenesia do seio frontal esquerdo (variação anatômica) e seios paranasais visualizados com transparência radiológica preservada (exame não direcionado). Portanto a impressão médica relatada foi a ausência de alterações significativas evidentes em relação ao estudo anterior de 09 de abril de 2018.

No dia 10 de agosto de 2018 a paciente foi submetida à uma internação, mantendo cefaleia persistente nos últimos dias, a paciente está sujeita à uma cirurgia de implante de válvula (DVP). Realizado o exame NDN, a cirurgia aconteceu no dia 10 de agosto de 2018 sem intercorrências durante o procedimento. Na alta a paciente foi diagnosticada com Hidrocefalia/ PO DVP. Foi recomendado alta hospitalar, com data marcada para retirada dos pontos no dia 20 de agosto de 2018. A paciente teve acompanhamento ambulatorial supervisionado, a fim de analisar e orientar sinais de alarme e retorno se necessário.

Em setembro de 2019 foi realizado ultrassonografia abdominal total onde foi evidenciado que fígado, vias biliares, pâncreas, baço, rim direito e esquerdo possuíam dimensões normais sem nenhuma alteração anatômica ou funcional, assim como a aorta abdominal, a bexiga e a cavidade abdominal e pélvica. Outro aspecto observado foi a vesícula biliar, que se apresenta com dimensões normais e paredes regulares apresentando pequena formação ovalada ecogênica, fixa em sua região anterior, medindo 4,1 mm. A bile possui aspecto límpido. A impressão evidenciou esteatose hepática leve, e imagem sugestiva de pólipos na vesícula biliar.

No ECG realizado em vigília e sonolência espontânea, com prova de hiperventilação, realizado em março de 2019, constatou-se atividade de base discreta moderadamente organizada, associado a moderados sinais disfuncionais do sono, de caráter inespecífico, difusos.

Em março de 2019, em consulta com reumatologista, foi evidenciado artrite reumatoide juvenil, onde se encontra assintomática do ponto de vista articular, sendo orientada a fazer acompanhamento. Recentemente, em abril do presente ano em avaliação auditiva foi evidenciado hipoacusia neurosensorial profunda a direita CID H90-5, sendo indicado o uso de prótese para amplificação sonora.

## Discussão

A predominância das histórias clínicas de malformação de Arnold-Chiari tipo I é bem mais evidente entre os jovens com a incidência e predomínio de 92% dos relatos já que os sintomas acontecendo de ser assintomática ao longo de vários anos<sup>5</sup>.

A cefaleia é a sintomatologia é o sintoma igualmente geral na malformação manifestação da malformação além de consegue relacionar-se explicada por oclusão do movimento do líquido espinhal por meio da fossa posterior no canal espinhal. A paciente em questão declarou sentir intensos dores de cabeça anteriormente ao diagnosticado, frequentemente localizada no occipito ou dor no pescoço. Mas a sintomatologia característica dessa malformação, como deficiência motora, fraqueza, distúrbios sensoriais, marcha instável (ataxia) e dor, estão presente na paciente em questão.

Alguns exames complementares a serem solicitados são tomografia computadorizada de crânio e tórax, ultrassonografia abdominal, ressonância magnética do encéfalo, ecocardiograma com doppler colorido, ultrassonografia obstétrica, tomografia computadorizada do segmento encefálico, ultrassonografia de tireoide, EEG quantitativo com mapeamento cerebral, eletroencefalograma e medida de pressão do Líquido Cefalorraquidiano (LCR). Desta forma, este estudo serve para mostrar que entidade diagnosticada é rara e importante ao conhecimento médico<sup>6</sup>.

## Conclusão

Conclui-se, que a paciente acometida com a malformação de Chiari tipo I está levando à uma hidrocefalia obstrutiva, podendo ser tratada com acompanhamento multidisciplinar de médicos e fisioterapeutas. O tratamento médico pode ser através de intervenções cirúrgicas junto a intervenções terapêuticas, o tratamento cirúrgico estará relacionado aos dois acometimentos da paciente, ou seja, será feito a descompressão de fossa posterior, para que haja descompressão do tronco encefálico e da medula espinhal alta, trazendo, portanto, melhora dos sintomas causados pela doença. Já, relativo à hidrocefalia obstrutiva pode ser feito o tratamento cirúrgico ou terapêutico, a melhor escolha deve ser feita em dependência da evolução da malformação de Chiari I, se esta não voltar a evoluir deve ser feito o tratamento definitivo, ou seja, uma intervenção cirúrgica, por técnica de válvulas "shunt". Já, se esse voltar a evoluir deve ser feito o tratamento cirúrgico e terapêutico, o cirúrgico será o mesmo feito se a tumefação não evoluir mais. Já o terapêutico é feito da seguinte forma deve se usar acetazolamida e as furosemidas podem reduzir a produção líquórica em 50 – 60%, como redutoras da anidrase carbônica. As doses preconizadas para a acetazolamida são entre 50 e 150 mg/kg/dia e para a furosemida é de 1mg/kg/dia.

Além do limitado efeito sobre o controle da hidrocefalia e da hipertensão intracraniana, foram observados efeitos colaterais como acidose metabólica, desmielinização e nefrocalcinose. Os diuréticos osmóticos, como o Isossorbide, Manitol, Urea e Glicerol, atuam



Paulino RA, Mascarenhas ACF, Anselmo BA, Oliveira IR, Araújo IVG, Rosa Neto JS, Reis SM, Melo SCO, Oliveira TMF, Paulino AR diminuindo o conteúdo de água do cérebro. Podem ser utilizados como medida provisória nas hidrocefalias comunicantes, porém são ineficientes nos hidrocéfalos volumosos pela diminuição parenquimal. Entre os efeitos colaterais mais importantes observou-se o chamado efeito

rebote, hipernatremia e desidratação. Os corticoides como a dexametasona e a metilprednisolona têm sido indicados para estimular a absorção do LCR, diminuindo a resposta inflamatória. A heparina e a hialuronidase têm sido utilizadas para desobstrução das granulações aracnóides.

## Referências

1. Bejjani GK. Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview. *Neurosurgical focus* [Internet]. 2001 [acesso em 10 nov 2023];11(1):E1. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16724811/>
2. Vidal CHF, Silva JC, Lins CJP, Brainer-Lima AM, Valença MM. Craniovertebral junction malformation in Northeastern Brazil: the myth of the Dutch colonization. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria* [Internet]. 2013 [acesso em 10 nov 2023];71(6):405–407. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23828528/>
3. Vidal CHF. Tratamento cirúrgico da malformação de Chiari do tipo I: Importância da abertura do forame de Magendie e manipulação das tonsilas. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria* [Internet]. 2015 [acesso em 10 nov 2023];73(2):179. Disponível em: <https://repositorio.ufpe.br/handle/123456789/17973>
4. Macedo CNA, Feitosa JM, Santos MRM, Sousa AF, Duarte ECPS. A importância dos micronutrientes no desenvolvimento neurocognitivo da gestação à infância. *Revista Uningá*. 2019;56(4). <https://doi.org/10.46311/2318-0579.56.eUJ2985>
5. Araújo IA, Amorim EF, Santana LMM, Alencar EP, Araújo MIA, Fernandes PE. Arnold-Chiari Malformation: A bibliographical review. *Journal of Medicine and Health Promotion* [Internet]. 2017 [acesso em 10 nov 2023];2(3):661–669. Disponível em: <https://jmhp.fiponline.edu.br/pdf/cliente=13-9332b8fa3d6327d5b120e964bc86bc56.pdf>
6. Weneck EMC. Treinamento respiratório em paciente mal formação de Chiari tipo I: relato de caso. *Rev Neurociencia* [Internet]. 2016 [acesso em 10 nov 2023];18(1):28–35. Disponível em: <https://www.google.com/url?sa=t&rc=j&q=&esrc=s&source=web&cd=&ved=2ahUKEwiJl5mRvrWFAXCqpUCHZsC-cQFnoECBAQAQ&url=https%3A%2F%2Fperiodicos.unifesp.br%2Findex.php%2Fneurociencias%2Farticle%2Fview%2F8516&usg=AOvVaw3soYxriOWzT-yiOCW2IZXi&opi=89978449>
7. Ortiz LP, Armas AA, Ramos ER, Rodríguez LL. Um enfoque clínico e histórico de la malformación de Chiari tipo I em adultos. *Rev medica electron* [Internet]. 2018 [acesso em 10 nov 2023];40(1):144-158. Disponível em: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-902276>
8. Poretti A, Ashmawy R, Garzon-Muvdi T, Jallo GI, Huisman TAGM, Raybaud C. Chiari Type 1 Deformity in Children: Pathogenetic, Clinical, Neuroimaging, and Management Aspects. *Neuropediatrics* [Internet]. 2016 [acesso em 10 nov 2023];47(5):293-307. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27337547/>
9. Cunha AHGB. Atualização em neurocirurgia pediátrica hidrocefalia na infância. *Rev Bras Neurol Psiqui* [Internet]. 2014 [acesso em 10 nov 2023];18(2):85–93. Disponível em: <https://www.google.com/url?sa=t&rc=j&q=&esrc=s&source=web&cd=&ved=2ahUKEwjs3tz1wbWFAXUIqZUCHTAbCwkQFnoECA8QAQ&url=https%3A%2F%2Frbnp.emnuvens.com.br%2Frbnp%2Farticle%2Fdownload%2F74%2F35&usg=AOvVaw2iDAbvOxnbB7iHelNS82is&opi=89978449>
10. Masó AF, Poca MA, Calzada MD, Solana E, Tomás OR, Sahuquillo J. Alteraciones del sueño, un síndrome olvidado en los pacientes con malformación de Chiari tipo I. *Neurologia* [Internet]. 2014 [acesso em 10 nov 2023];29(5):294–304. Disponível em: <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-295-articulo-alteraciones-del-sueno-un-sindrome-S0213485311000144>
11. Oliveira MF, Pereira RM, Pinto FG. Updating technology of shunt valves. *Medical Express*. 2014;1(4):166–169. <https://doi.org/10.5935/MedicalExpress.2014.04.01>
12. Florentino AO, Duarte AGG, Meira CSM, Júnior IA, Perez FCS, Pereira TACF, Hoelz CMR, Menezes DC, Oliveira EAB, Crivelaro LR. A atuação do enfermeiro na prevenção de microrganismos multirresistentes em unidade de terapia intensiva. *Glob Acad Nurs*. 2022;3(Sup.1):e238. <https://dx.doi.org/10.5935/2675-5602.20200238>

