

## RELATO DE CASO

## QUALIDADE DE VIDA EM PACIENTE COM ARNOLD CHIARI TIPO II - RELATO DE CASO

## QUALITY OF LIFE IN PATIENTS WITH ARNOLD CHIARI TYPE II - CASE REPORT

Tatiane Pires de Oliveira<sup>1</sup>; Renata dos Santos Oliveira<sup>1</sup>; Edislene Mirela Cardoso Silva<sup>2</sup>; Erminiana Damiani de Mendonça Pereira<sup>3</sup>.

 ACESSO LIVRE

**Citação:** Oliveira TP et al. (2019), QUALIDADE DE VIDA EM PACIENTE COM ARNOLD CHIARI TIPO II - RELATO DE CASO, 6(3): 17-21.

**Instituição:**

<sup>1</sup> Discente do Curso de Medicina, Universidade Federal do Tocantins, Palmas, TO.

<sup>2</sup> Médica Residente em Medicina de Família e Comunidade, Palmas, TO.

<sup>3</sup> Docente Adjunta do Curso de Medicina, Universidade Federal do Tocantins, Palmas, TO.

**Autor correspondente:**

Tatiane Pires de Oliveira  
tatip995@gmail.com

**Editor:** Guedes V. R. Medicina, Universidade Federal do Tocantins, Brasil.

**Publicado:** 23 de dezembro de 2019.

**Direitos Autorais:** © 2019 Oliveira et al. Este é um artigo de acesso aberto que permite o uso, a distribuição e a reprodução sem restrições em qualquer meio, desde que o autor original e a fonte sejam creditados.

**Conflito de interesses:** os autores declararam que não existem conflitos de interesses.

**RESUMO**

**Introdução:** A síndrome de Arnold Chiari é uma das principais malformações da junção craniocervical em adultos. Esse distúrbio é dividido em quatro subtipos: tipo I, II, III e IV. O tipo II está relacionado à mielomeningocele e à hidrocefalia, ocorrendo herniação tanto das amígdalas cerebelares quanto do verme cerebelar, quarto ventrículo e ponte. Verifica-se também estenose do aqueduto cerebral, hidromielia e displasia cortical. Como resultado, a principal anomalia cerebral na síndrome de Chiari II é o deslocamento inferior da ponte, medula, quarto ventrículo e verme cerebelar para forame magno e canal cervical superior. **Descrição do caso:** Paciente feminino, 49 anos, portadora da síndrome de Arnold-Chiari II e invaginação basilar com compressão do tronco encefálico, procurou UBS em Palmas-TO, deixando claro, a limitação de sua qualidade de vida, em virtude da doença. Após assinatura de TCLE, foram aplicados os questionários SF-36 e HAQ. **Discussão:** No relato apresentado, nota-se o papel da dor na limitação da qualidade de vida da paciente, a qual funciona como fator desencadeante dos demais prejuízos. Estudos prévios relataram baixa qualidade de vida em pacientes com malformação de Chiari. Quanto à capacidade funcional em pacientes portadores de AC tipo II a literatura é pouco vasta. Sabe-se que baixa funcionalidade comumente propicia estresse e ansiedade, pois traz mudanças na identidade, na imagem corporal e exige o desenvolvimento de estratégias de enfrentamento.

**Palavras – chave:** Arnold Chiari; Invaginação Basilar; Qualidade De Vida.

**ABSTRACT**

**Introduction:** Arnold Chiari syndrome is one of the major malformations of the craniocervical junction in adults. This disorder is divided into four subtypes: types I, II, III and IV. Type II is related to myelomeningocele and hydrocephalus, occurring with herniation of the cerebellar tonsils, the cerebellar worm, fourth ventricle and bridge. There is also cerebral aqueduct stenosis, hydromyelia and cortical dysplasia. As a result, the main cerebral anomaly in Chiari II syndrome is the inferior displacement of the bridge, medulla, fourth ventricle and cerebellar worm to the foramen magnum and upper cervical canal. **Case report:** A 49-year-old female patient with Arnold-Chiari II syndrome and a basilar invagination with compression of the brainstem, sought medical advice in Palmas-TO, making it clear that her quality of life was limited due to the disease. After signing an informed consent, the SF-36 and HAQ assessments were applied. **Discussion:** In the present report, pain plays a significant role in limiting the patient's quality of life, acting as a triggering factor for other losses. Previous studies have reported poor quality of life in patients with Chiari malformation. Regarding the functional capacity in patients with type II AC, literary resources are limited. It is known that low functionality commonly leads to stress and anxiety, as it brings changes in identity, body image and requires the development of coping strategies.

**Keywords:** Arnold Chiari Syndrome; Basilar Invagination; Quality Of Life.

## INTRODUÇÃO

A síndrome de Arnold Chiari (AC) é uma das principais malformações da junção craniocervical em adultos<sup>1</sup> e retrata quatro anomalias raras ligadas à base do cérebro<sup>2</sup>. Essa patologia se define pela herniação congênita ou adquirida do cerebelo através do forame magno, resultando na compressão do tronco cerebral<sup>3</sup>.

A etiologia desta doença é desconhecida, porém, há diversas evidências que indiquem como causa um defeito na mesoderme paraxial, produzindo a fossa craniana posterior e o tronco cerebral de formato raso<sup>2</sup>.

Esse distúrbio é dividido em quatro subtipos: tipo I, II, III e IV<sup>2</sup>. O tipo I é definido pela a herniação somente das amígdalas cerebelares através do forame Magno. O tipo II está relacionado à mielomeningocele e à hidrocefalia, ocorrendo herniação tanto das amígdalas cerebelares quanto do verme cerebelar, quarto ventrículo e ponte. Verifica-se também estenose do aqueduto cerebral, hidromielia e displasia cortical. O tipo III qualifica-se por uma displasia frontonasal na qual acontece a descida do cerebelo e do tronco cerebral pela coluna vertebral, acarretando uma encefalocele occipital. E o tipo IV está vinculado com atrofia cerebelar<sup>2</sup>.

A primeira descrição da síndrome de AC tipo II foi feita por Jean Cruveilhier (1791-1874), antes mesmo de Arnold e Chiari realizarem sua descrição anatômica definitiva. Jean observou um paciente com meningomielocele e relatou o seguinte quadro clínico "... A parte superior da cervical é consideravelmente alargada, contendo tanto a medula espinal como partes correspondentes ao cerebelo, que é alongado e cobre o quarto ventrículo que se tornou-se mais longo e mais amplo"<sup>4</sup>.

Por fim, atualmente, a síndrome de AC do tipo II define-se como um defeito no desenvolvimento do prosencéfalo observado, em 70% dos casos, na forma de uma mielomeningocele. Apesar de que, inicialmente, foi descrita apenas como o deslocamento caudal do verme cerebelar, do tronco cerebral e do quarto ventrículo, atualmente é reconhecida como uma malformação extensa envolvendo estruturas supratentoriais e infratentorial, bem como elementos do crânio e coluna vertebral<sup>5</sup>. Esse fenômeno é o resultado do escape crônico de líquido cefalorraquidiano no útero levando ao crescimento incompleto da fossa posterior. Dessa forma, essa fossa torna-se pequena e acontece o agrupamento das estruturas neurais com consequente herniação nos espaços adjacentes. Como resultado, a principal anomalia cerebral na síndrome de Chiari II é o deslocamento inferior da ponte, medula, quarto ventrículo e verme cerebelar para forame magno e canal cervical superior. Além de haver, de forma expressiva, presença de uma massa intermédia significativamente ampliada, tronco cerebral alongado e contorcido, teto do quarto ventrículo com o formato de bico, agenesia do corpo caloso e ausência do septo pelúcido.

Nesse tipo, há uma elevada prevalência de malformações de desenvolvimento da cortical e anomalias da migração neuronal, incluindo polimicrogiria e heterotopias neuronais. Interdigitação de sulcos corticais na linha média superior podem ser visualizados devido à hipoplasia.

Aproximadamente, 85% a 90% dos pacientes com o tipo II têm hidrocefalia<sup>6</sup>. Apresenta ainda, ao contrário da do tipo I, expressão clínica na infância e pode se manifestar no neonato como uma rápida deterioração neurológica com disfunção do tronco encefálico, incluindo, disfagia, nistagmo, hipotonia facial, apneia, estridor, pneumonias aspirativas, paresia unilateral das extremidades superiores e opistótonos<sup>3</sup>. As crianças podem desenvolver disfunção cerebelar e do centro respiratório, além de alteração no nono e décimo pares de nervos cranianos, gerando apneia central<sup>7</sup>. Na terceira infância ou na adolescência podem aparecer ainda siringomielia ou escoliose<sup>5</sup>. Nas pessoas acima de 18 anos, as manifestações costumam ser mais graves, sendo diagnosticados na fase mais tardia<sup>3</sup>.

Embora haja consenso de que a síndrome de Arnold e Chiari tipo II sintomática deva ser tratada, há pouca conformidade sobre a estratégia cirúrgica ideal para essa anormalidade. Técnicas operatórias descritas na literatura são diversas, variando desde craniectomia suboccipital, laminectomia cervical, e durotomia com ou sem aumento dural<sup>5</sup>. Entretanto, as crianças que desenvolvem hidrocefalia são normalmente submetidas ao uso da derivação ventriculoperitoneal nos primeiros seis meses de vida, o que pode resultar em aumento da taxa de mortalidade devido a infecção<sup>7</sup>.

## RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 49 anos de idade, parda, casada, educadora por 18 anos, aposentada há 2 anos, natural de Araguaína - TO, residente em Palmas - TO, procurou UBS em Palmas - TO desejando realizar exames laboratoriais para retorno em centro de saúde de Brasília - DF. Durante a consulta paciente trouxe exames de imagem e laudos médicos constando que a mesma é portadora da síndrome de Arnold-Chiari II e invaginação basilar com compressão do tronco cerebral. O diagnóstico foi realizado no ano de 2004, após paciente apresentar quadros recorrentes de parestesias e movimentos involuntários em face. Realizou cirurgia em 2013 para descompressão do tronco cerebral e reduzir o risco iminente de morte, presente, devido ao risco de compressão a nível de bulbo.

Durante a consulta médica, foi perceptível, a ansiedade por parte da paciente, em relação à gravidade da doença, deixando evidente a limitação de sua qualidade de vida em relação à patologia portada, apresentou queixas relacionadas às limitações físicas e sociais resultantes da patologia. Assim surgiu o interesse por parte dos pesquisadores para o presente trabalho.

A paciente foi devidamente esclarecida quanto ao objetivo da pesquisa, sendo convidada a assinar o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) caso concordasse em participar do estudo.

Tabela 1: Pontuação obtida após aplicação de SF - 36

Domínio	Pontuação
Capacidade funcional	55 pontos
Limitação por aspectos físicos	25 pontos
Dor	32 pontos
Estado geral de saúde	42 pontos
Vitalidade	50 pontos
Aspectos sociais	50 pontos
Limitação por aspectos emocionais	33,3 pontos
Saúde mental	44 pontos

Em seguida, foi iniciada a aplicação de dois questionários, sendo um para avaliar a qualidade de vida e outro para capacidade física. Para avaliar a qualidade de vida (QV) foi utilizado o questionário SF-36 (*Short-Form Health Survey*), o qual é o questionário de medidas genéricas de qualidade de vida mais utilizado<sup>8</sup>, pois tem sua validade, aceitabilidade e confiabilidade comprovadas<sup>9</sup>. Este instrumento de QV multidimensional foi desenvolvido em 1992 por Ware e Sherbourne e validado no Brasil por Ciconelli e colaboradores em 1997 sendo este aplicado à paciente, composto por 8 domínios: capacidade funcional, aspectos físicos, dor, estado geral de saúde, vitalidade, aspectos sociais, aspectos emocionais e saúde mental. A pontuação de cada domínio varia entre 0 (pior estado) e 100 (melhor estado)<sup>10</sup>. A descrição da pontuação da entrevistada relacionada a cada domínio encontra-se na Tabela 1.

A capacidade física foi avaliada pelo HAQ (*Health Assessment Questionnaire*). Tal questionário foi desenvolvido no início da década de 1980 por Fries e colaboradores, como uma ferramenta com o objetivo de mensurar o impacto de doenças crônicas nas funções diárias dos pacientes<sup>11</sup>. É um questionário autoaplicável, que acessa múltiplos aspectos baseado nas referências do próprio paciente e é um dos instrumentos mais citados e empregados<sup>12</sup>. Foi utilizada a tradução para o português do HAQ já publicado na literatura<sup>13</sup>. Esse instrumento avalia a capacidade de os pacientes realizarem tarefas relacionadas a oito tipos de atividades do dia a dia, ou seja, vestir-se, levantar-se, comer, caminhar, higiene, alcançar e outras. Cada uma dessas atividades é representada por duas ou mais questões. O escore de cada questão varia de 0 a 3 (0 = sem dificuldade para executar a tarefa e 3 = impossível executar a tarefa). O valor mais alto obtido em uma das perguntas de cada componente é o escore para aquele componente. O índice é calculado pela média dos escores dos

8 componentes. A paciente pontuou 1.25, indicando que possui disfunção moderada a grave (Tabela 2).

Tabela 2:

Componentes	Maior escore
Vestir-se	1
Levantar-se	2
Alimentar-se	3
Caminhar	3
Higiene pessoal	2
Alcançar objetos	6
Apreender objetos	2
Outras atividades	5

## DISCUSSÃO

O conceito elaborado pela Organização Mundial da Saúde, define qualidade de vida, como a percepção do indivíduo da sua posição na vida, no contexto da cultura e sistemas de valores em que se vive em relação às expectativas, aos objetivos, aos padrões e aos conceitos. É vista como um contexto abrangente que pode ser afetado pela saúde física, pelo estado psicológico, pelo nível de independência, pelos relacionamentos sociais, pelas crenças pessoais e pelas relações com o meio ambiente<sup>14</sup>. No relato apresentado, nota-se que há prejuízo em todos os domínios, sendo mais marcante, o papel da dor na limitação da qualidade de vida da paciente, a qual funciona como fator desencadeante dos demais prejuízos apresentados. A dor torna-se protagonista, passando a direcionar e limitar as decisões e comportamentos do indivíduo<sup>11</sup>.

Estudos prévios relataram baixa QV e alta incidência de distúrbios do sono em pacientes com malformação de Chiari<sup>15</sup>. Trinta e sete por cento (37%) tinha um padrão normal de sono, enquanto quarenta e dois por cento (42%) mostrou um padrão ligeiramente anormal, e um padrão moderadamente para severamente da função de respiração anormal foi vista em 20 por cento (20%) casos<sup>16</sup>. A paciente entrevistada relatou que a qualidade de sono é limitada pela postura restrita, devido a dor e pela ansiedade em virtude do risco de morte iminente.

Há muitas complicações somáticas causadas pela má formação de Arnold Chiari como dor, déficits motores, atrofia muscular, paralisia de nervos cranianos, ataxia cerebelar, nistagmo, déficits sensoriais, disfagia e disfonia<sup>2</sup>. Em sua entrevista a paciente relatou que a ataxia cerebelar foi responsável por baixa autoestima na juventude, uma vez que se via incapaz de utilizar sapatos de salto alto como as demais jovens. Além disso, relatou que os espasmos em face

prejudicaram em muito sua função como educadora de crianças, visto que os menores ficavam assustados, aumentando assim sua ansiedade em relação ao estado de saúde.

Segundo Hoederath, as comorbidades psiquiátricas tais como ansiedade e distúrbios de humor ocorrem com frequência e afetam o funcionamento e a qualidade de vida, sendo algumas vezes, resultado da angústia pelas manifestações somáticas da patologia<sup>2</sup>.

Além de ser consequência da redução da QV pelas limitações da doença, os portadores da síndrome de AC tem também desordens orgânicas responsáveis por transtornos depressivos. De acordo com estudos recentes, a mal formação de Arnold Chiari causa depressão e ansiedade ao pressionar o tronco cerebral, o que afeta os sistemas serotoninérgicos e neuroadrenérgicos, incluindo a rafe dorsal e mediana. Além disso, a apatia pode ser um obstáculo significativo para a cognição e a qualidade de vida e está associada à depressão<sup>17</sup>. Tal dado corrobora o estado mental da paciente e a necessidade de acompanhamento multiprofissional, para portadores desta mal formação.

Quanto à capacidade funcional em pacientes portadores de AC tipo II a literatura é pouco vasta<sup>2</sup>. Sabe-se que baixa funcionalidade comumente propicia estresse e ansiedade, pois traz mudanças na identidade, na imagem corporal e exige o desenvolvimento de estratégias de enfrentamento<sup>18</sup>.

A paciente manifestou melhora da ansiedade e da dor após realizar terapia psicológica e acupuntura a nível de atenção básica, mostrando que a utilização deste rede multiprofissional disponível pode ser uma ferramenta na melhoria da qualidade de vida destes pacientes. Na verdade, o prognóstico clínico geral dos pacientes melhora consideravelmente ao longo dos anos, quando comparado com dados históricos<sup>2</sup>, devido ao avanço das técnicas cirúrgicas e a diminuição real das complicações infecciosas. Ainda assim existe a dificuldade de elaborar diretrizes sobre o melhor acompanhamento e tratamento desta entidade patológica, em virtude das várias apresentações clínicas<sup>2</sup>.

## CONCLUSÃO

Conclui-se que o suporte psicológico, aliado à terapia de grupo e práticas integrativas complementares são importantíssimas para pacientes acometidos por dor crônica.

## REFERÊNCIAS

1. Botelho RV, Ferreira JA, Zandonadi Ferreira ED. Basilar Invagination: A Craniocervical Kyphosis. *World Neurosurg*. 2018;1-7.
2. Hoederath L, Jellestad L, Jenewein J, Boettger S. Psychotic and major neurocognitive disorder secondary to arnold-chiari type II malformation. *Psychiatr Danub*. 2014;26(3):291-3.
3. Navarro PN, Rodríguez JLC, Peraita-Adrados R, Salcedo AP. Síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño asociado a malformación de Arnold-Chiari tipo II. Beneficios de la intervención neuroquirúrgica TT. *An Pediatr [Internet]*. 2013;78(3):195-8.

Recuperado de: <http://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/es/ibc-109986>

4. Beuriat PA, Szathmari A, Rousselle C, Sabatier I, Di Rocco F, Mottotese C. Complete Reversibility of the Chiari Type II Malformation After Postnatal Repair of Myelomeningocele. *World Neurosurg [Internet]*. Elsevier Inc.; 2017;108:62-8. Recuperado de: <http://dx.doi.org/10.1016/j.wneu.2017.08.152>
5. Akbari SHA, Limbrick DD, Kim DH, Narayan P, Leonard JR, Smyth MD, et al. Surgical management of symptomatic Chiari II malformation in infants and children. *Child's Nerv Syst*. 2013;29(7):1143-54.
6. Shankar P, Zamora C, Castillo M. Congenital malformations of the brain and spine [Internet]. 1º ed. *Handbook of Clinical Neurology*. Elsevier B.V.; 2016. 1121-1137 p. Recuperado de: <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-444-53486-6.00058-2>
7. Hashiguchi K, Morioka T, Murakami N, Togao O, Hiwatashi A, Ochiai M, et al. Sequential morphological change of Chiari malformation type II following surgical repair of myelomeningocele. *Child's Nerv Syst*. 2016;32(6):1069-78.
8. Hemingway H, Stafford M, Stansfeld S, Shidley M, Marmot M. Is the SF-36 a valid measure of change in population health? Results from the Whitehall II study, *Br Med J* 1997; 315: 1273-79.
9. Brazier JE, Harper R, Jones NM, O'Cathain A, Thomas KJ, Usherwood T, et al. Validating the SF-36 health survey questionnaire: new outcomes measure for primary care. *Br Med J* 1992;305: 160-64
10. Ciconelli, RM. Tradução para o português e validação do questionário gnérico de avaliação de qualidade de vida "Medical outcomes study 36 - item short form" 148 f (Doutorado) - Medicina, Universidade Federal de São Paulo, 1997
11. Cunha LL, Mayrink WC. Influência da dor crônica na qualidade de vida em idosos. *Rev Dor. São Paulo*, 2011 abr-jun;12(2):120-4
12. Ranzolin A. Estudo da associação de fibromialgia com os resultados dos escores DAS28, HAQ e SF-36 em pacientes com artrite reumatóide. 70 f (Mestrado) - Ciências médicas, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, 2008
13. Ferraz MB, Oliveira LM, Araújo PMP, Atra E, Tuquwell, P. - Cross-cultural reliability of the physical ability dimension of the health assessment questionnaire. *J. Rheumatol.*, 17: 813-7, 1990.
14. Christofolletti G, Hygashi F. PARALISIA CEREBRAL : uma análise do comprometimento motor sobre a qualidade de vida Cerebral Palsy : An Analysis Among Motor Disabilities and Quality of Life. 2007;37-44.
15. Ottenhausen M, Alalade AF, Rumalla K, Nair P, Baaj A, Hartl R, et al. Quality of Life After Combined Endonasal Endoscopic Odontoidectomy and Posterior Suboccipital Decompression and Fusion. *World Neurosurg [Internet]*. Elsevier Inc; 2018;1-6. Recuperado de: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2018.05.041>
16. Messing-Jünger M, Röhrig A. Primary and secondary management of the Chiari II malformation in children with myelomeningocele. *Child's Nerv Syst*. 2013;29(9):1553-62.

17. Kandeger A, Guler HA, Egilmez U, Guler O. Major depressive disorder comorbid severe hydrocephalus caused by Arnold – Chiari malformation Does exposure to a seclusion and restraint event during clerkship influence medical student ' s attitudes toward psychiatry ? Indian J Psychiatry. 2018;59(4):2017–8.

18. Possato JM, Rabelo DF. Condições de saúde psicológica, capacidade funcional e suporte social de idosos Revista Kairós 2017 — Gerontologia, 20(2), pp. 45-58. São Paulo (SP), Brasil