

Síndrome de Chiari e Hidrossiringomielia com comprometimento neurológico: um relato de caso

Chiari Syndrome and Hydrosyringomyelia with neurological impairment: a case report

DOI:10.34117/bjdv9n3-151

Recebimento dos originais: 17/02/2023

Aceitação para publicação: 17/03/2023

Antonio Tito de Araújo Dantas

Graduando em Medicina

Instituição: Centro Universitário Unifacid

Endereço: R. Veterinário Bugyja Brito, 1354, Horto, Teresina - PI, CEP: 64052-410

E-mail: titomed98@yahoo.com

Sádina Mayara dos Santos Oliveira

Graduada em Medicina

Instituição: Universidade Ceuma

Endereço: R. Anapurus, 1, Renascença II, São Luís - MA, CEP: 65075-120

E-mail: sadina-mayara@hotmail.com

Narlla Gabrielly Sampaio do Nascimento

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade Ceuma

Endereço: R. Anapurus, 1, Renascença II, São Luís - MA, CEP: 65075-120

E-mail: narllasampaio@gmail.com

Yasmin Francy de Sá Maia

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade Ceuma

Endereço: R. Anapurus, 1, Renascença II, São Luís - MA, CEP: 65075-120

E-mail: yasmin_francy@hotmail.com

Kevin Waquim Pessoa Carvalho

Graduando em Medicina

Instituição: Universidade Federal do Maranhão (UFMA)

Endereço: Pr. Gonçalves Dias, 21, Centro, São Luís - MA, CEP: 65020-240

E-mail: kevinwpc1@gmail.com

Maria Eduarda Ibrahim Rocha Guimarães

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade Ceuma

Endereço: R. Anapurus, 1, Renascença II, São Luís - MA, CEP: 65075-120

E-mail: dudaibrahimg@gmail.com

Raquel Cristina de Lima Leite e Silva

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade Ceuma

Endereço: R. Anapurus, 1, Renascença II, São Luís - MA, CEP: 65075-120

E-mail: raquellimaleite09@gmail.com

Cláudia Nery do Nascimento Coelho

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade Ceuma

Endereço: R. Anapurus, 1, Renascença II, São Luís - MA, CEP: 65075-120

E-mail: claudia.nnc@hotmail.com

Marina Buhatem Gonçalves

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade Ceuma

Endereço: R. Anapurus, 1, Renascença II, São Luís - MA, CEP: 65075-120

E-mail: marina_buhatem@hotmail.com

Julie Rocha Porto

Graduanda em Medicina

Instituição: Centro Universitário Unifacid

Endereço: R. Veterinário Bugyja Brito, 1354, Horto, Teresina - PI, CEP: 64052-410

E-mail: rochajuliep@gmail.com

Daniel Victor Viana Rodrigues Nunes

Graduando em Medicina

Instituição: Universidade Federal do Maranhão (UFMA)

Endereço: Pr. Gonçalves Dias, 21, Centro, São Luís - MA, CEP: 65020-240

E-mail: viana.daniel@discente.ufma.br

Edisangela Mirella Severo Diniz

Graduada em Fisioterapia

Instituição: Centro Universitário Unifacid

Endereço: R. Veterinário Bugyja Brito, 1354, Horto, Teresina - PI, CEP: 64052-410

E-mail: edisangelafisio@outlook.com

Ana Rafaella de Souza Pereira

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade Ceuma

Endereço: R. Barão do Rio Branco, Quadra 12, Maranhão Novo, Imperatriz - MA,

CEP: 65903-093

E-mail: anarafaella.spereira@gmail.com

Maria Eugênia Soares Ramos

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade Ceuma

Endereço: R. Anapurus, 1, Renascença II, São Luís - MA, CEP: 65075-120

E-mail: mariaeugeniasr12@gmail.com

Júlia de Albuquerque Dias

Graduanda em Medicina

Instituição: Faculdade Itpac - Santa Inês

Endereço: Santa Inês - MA, CEP: 65370-000

E-mail: juliadias59@gmail.com

Paulo Humberto Martins Costa

Graduando em Medicina

Instituição: Centro Universitário Unifacid

Endereço: R. Veterinário Bugyja Brito, 1354, Horto, Teresina - PI, CEP: 64052-410

E-mail: paulo10058@gmail.com

Pedro Victor de Souza Jacó

Graduando em Medicina

Instituição: Centro Universitário Unifacid

Endereço: R. Veterinário Bugyja Brito, 1354, Horto, Teresina - PI, CEP: 64052-410

E-mail: pvjaco@gmail.com

Idell Bruno Gomes Silva

Graduando em Medicina

Instituição: Centro Universitário UniFacid

Endereço: R. Veterinário Bugyja Brito, 1354, Horto, Teresina - PI, CEP: 64052-410

E-mail: idellbruno100@hotmail.com

Maria Luiza Santos Viana

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade Ceuma

Endereço: R. Anapurus, 1, Renascença II, São Luís - MA, CEP: 65075-120

E-mail: maluxx123@hotmail.com

Jacob Viana Mendes Sobrinho

Graduando em Medicina

Instituição: Faculdade ITPAC Santa Inês

Endereço: Santa Inês - MA, CEP: 65370-000

E-mail: j01020355@gmail.com

Francisca Leilivânia Souza Albuquerque

Graduada em Enfermagem

Instituição: Universidade Ceuma

Endereço: R. Anapurus, 1, Renascença II, São Luís - MA, CEP: 65075-120

E-mail: leilisvania_leilis@hotmail.com

Sara Maria Maia Dantas

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade Unifor

Endereço: Av. Washington Soares, 1321, Edson Queiroz, Fortaleza - CE,

CEP: 60811-905

E-mail: saramariamdantas@gmail.com

Bianca Lustosa Brandão

Graduanda em Medicina

Instituição: Centro Universitário Uninovafapi

Endereço: Rua Vitorino Orthiges Fernandes, 6123, Uruguai, Teresina - PI,

CEP: 64073-505

E-mail: bianca_lustosa@hotmail.com

Raissa Melo Feitosa

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade Ceuma

Endereço: R. Anapurus, 1, Renascença II, São Luís - MA, CEP: 65075-120

E-mail: raissamelof@outlook.com

Thalia Diniz da Silva

Graduanda em Medicina

Instituição: Faculdade Itpac - Santa Inês

Endereço: Santa Inês - MA, CEP: 65370-000

E-mail: thaliadnzs@gmail.com

Bruna Portela Andrade Cardoso

Graduada em Odontologia pela Universidade Federal do Maranhão (UFMA)

Instituição: Universidade Ceuma

Endereço: R. Anapurus, 1, Renascença II, São Luís - MA, CEP: 65075-120

E-mail: bruna_portela@hotmail.com

Maria Cândida Rêgo Silva de Carvalho

Graduanda em Medicina

Instituição: Centro Universitário Uninovafapi

Endereço: Rua Vitorino Orthiges Fernandes, 6123, Uruguai, Teresina - PI,

CEP: 64073-505

E-mail: maria.candida09@hotmail.com

Lucas Sousa Cavalcante

Graduando em Medicina

Instituição: Universidade Ceuma

Endereço: R. Anapurus, 1, Renascença II, São Luís - MA, CEP: 65075-120

E-mail: lucass1cavalcante@gmail.com

Diego Almeida Alves

Graduando em Medicina

Instituição: Centro Universitário Cesmac

Endereço: R. da Harmônia - Farol, Maceió - AL, CEP: 57081-350

E-mail: dicoalves68@hotmail.com

Edvaldo Alves Diniz Junior

Residente em Clínica Médica no Hospital de Ensino Getúlio Vargas (HGV – UESPI)

Instituição: Hospital Getúlio Vargas

Endereço: Av. Frei Serafim, 2352, Centro, Teresina - PI, CEP: 64001-020

E-mail: edvaldoa.diniz@hotmail.com

Renan Machado de Carvalho

Graduando em Medicina

Instituição: Centro Universitário UniFacid

Endereço: R. Veterinário Bugyja Brito, 1354, Horto, Teresina - PI, CEP: 64052-410

E-mail: renanpirak@gmail.com

Suellen Guimarães Melo Silva

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade Ceuma

Endereço: R. Anapurus, 1, Renascença II, São Luís - MA, CEP: 65075-120

E-mail: Suelgms@gmail.com

Fernanda Kellen Carvalho Barcelos Castro

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade Ceuma

Endereço: R. Anapurus, 1, Renascença II, São Luís - MA, CEP: 65075-120

E-mail: nandakellen@hotmail.com

Laise da Conceição Cruz

Graduanda em Medicina

Instituição: Faculdade ITPAC Santa Inês

Endereço: Santa Inês - MA, CEP: 65370-000

E-mail: laiseconceicaoacruz@hotmail.com

Arthur Cardoso Xavier Sobrinho

Graduando em Medicina

Instituição: Faculdade de Medicina de Olinda

Endereço: R. Dr. Manoel de Almeida Belo, 1333, Bairro Novo, Olinda - PE,

CEP: 53030-030

E-mail: arthurcsx@gmail.com

Rayssa Arielle Lima de Mesquita

Graduanda em Medicina

Instituição: Centro Universitário Uninovafapi

Endereço: Rua Vitorino Orthiges Fernandes, 6123, Uruguai, Teresina - PI,

CEP:64073-505

E-mail: rayssaarielle23@outlook.com

Geovana Alencar Freitas

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade Ceuma

Endereço: R. Anapurus, 1, Renascença II, São Luís - MA, CEP: 65075-120

E-mail: geovana_alencaar@hotmail.com

Luciana Rachel Monteiro Mendonça

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade Ceuma

Endereço: R. Anapurus, 1, Renascença II, São Luís - MA, CEP: 65075-120

E-mail: Lucianarachel42@gamil.com

RESUMO

A Malformação de Chiari (MC) pertence a um amplo grupo de raras deformidades estruturais da junção craniocerebelomedular. O tipo I da doença caracteriza-se pela herniação tonsilar ou amigdaliana cerebelar devido à anomalia da base do crânio e da parte superior da coluna cervical, além de a porção medial do lobo inferior do cerebelo pelo canal cervical também se protuberar através do forame magno, impedindo que o líquido flua normalmente através do canal. A real prevalência da doença é desconhecida, pois muitos pacientes com herniação cerebelar são assintomáticos e o problema agrava-se na fase adulta, com queixas de cefaleia intensa e, por vezes, parestesia. O objetivo deste estudo é relatar um caso de síndrome de Chiari (SC) em uma paciente de 53 anos, ao abordar sua apresentação clínica, diagnóstico e tratamento. Paciente do sexo feminino, 53 anos, foi admitida em um hospital da rede pública de referência se queixando de cefaleia occipital intensa e cervicálgia com irradiação da dor para os membros superiores, acompanhada de parestesia nos quatro segmentos. Relatou já sentir dor há 2 anos, mas apresentou piora do quadro clínico há 8 meses. Foi, também, observada incontinência urinária devido à dissinergia detrusora-esfincteriana por provável bexiga neurogênica. Foi, então, realizado exame de imagem de ressonância magnética (RNM) do crânio e da coluna cervical, com obtenção de sequências ponderadas em T1, T2 e STIR, nos planos sagital e transversal com contraste, o qual evidenciou leve alargamento medular, além de sinais de hidrossiringomielia difusa, com hipossinal na sequência T2 intramedular na altura de D1-D2 (coluna dorsal). Foi notada discreta herniação das tonsilas cerebelares junta ao forame magno, típica da SC, sendo, por fim, confirmado o diagnóstico. A paciente, no entanto, não apresentava hidrocefalia, mesmo com a interrupção do fluxo do líquido cefalorraquidiano (LCR) para o canal vertebral. Ela encaixou-se nos parâmetros de indicação cirúrgica, sendo realizada craniotomia occipital, com acesso ao plexo coroide do quarto ventrículo do tronco encefálico com o intuito de elevar as tonsilas cerebelares baixas, herniadas no canal espinhal cervical e bloqueando o fluxo do LCR. Após a descompressão craniocervical, o curso do líquido foi restaurado e a paciente foi, por fim, encaminhada à sala de recuperação pós-operatória. A SC é uma rara doença que apresenta quadro clínico e alterações radiológicas complexas e extensas e, por vezes, o diagnóstico é retardado devido à inespecificidade dos sintomas confundidos com cervicálgias e cefaleias comuns. A hipótese diagnóstica deve ser embasada nas queixas do paciente, na anamnese minuciosa, exame clínico e nos exames de imagens, sendo a prevalência desta patologia de difícil definição e com faixas etárias distintas.

Palavras-chave: cefaleia, malformação de Chiari, tonsila do cerebelo, neurocirurgia.

ABSTRACT

Chiari malformation (CM) belongs to a broad group of rare structural deformities of the craniocerebellar medullary junction. Type I disease is characterized by cerebellar tonsillar or tonsillar herniation due to the anomaly of the base of the skull and the upper part of the cervical spine, in addition to the medial portion of the lower lobe of the cerebellum through the cervical canal also protruding through the foramen magnum, preventing CSF from flowing normally through the canal. The real prevalence of the disease is unknown, as many patients with cerebellar herniation are asymptomatic and the problem worsens in adulthood, with complaints of severe headache and sometimes paresthesia. The aim of this study is to report a case of Chiari syndrome (CS) in a 53-year-old patient, addressing its clinical presentation, diagnosis and treatment. Female patient, 53 years old, was admitted to a reference public hospital complaining of severe occipital headache and neck pain with pain radiating to the upper limbs, accompanied by paresthesia in the four

segments. She reported already feeling pain for 2 years, but presented worsening of the clinical condition 8 months ago. Urinary incontinence was also observed due to detrusor-sphincter dyssynergia by a probable neurogenic bladder. Magnetic resonance imaging (MRI) of the skull and cervical spine was then performed, obtaining T1-, T2-, and STIR-weighted sequences in the sagittal and transverse planes with contrast, which showed mild medullary enlargement, in addition to signs of diffuse hydrosyringomyelia, with hyposignal on the intramedullary T2 sequence at D1-D2 (dorsal column). Discreet herniation of the cerebellar tonsils close to the foramen magnum, typical of CS, was noted, and the diagnosis was finally confirmed. The patient, however, did not have hydrocephalus, even with the interruption of cerebrospinal fluid (CSF) flow to the vertebral canal. Then, it fit the parameters of surgical indication, and an occipital craniotomy was performed, with access to the choroid plexus of the fourth ventricle of the brainstem in order to raise the lower cerebellar tonsils, herniated in the cervical spinal canal and blocking the CSF flow. After craniocervical decompression, the CSF course was restored and the patient was finally transferred to the postoperative recovery room. CS is a rare disease that presents a clinical picture and complex and extensive radiological alterations, and sometimes the diagnosis is delayed due to the lack of specificity of the symptoms, which are confused with neck pain and common headaches. The diagnostic hypothesis must be based on the patient's complaints, on the detailed anamnesis, clinical examination and imaging tests, the prevalence of this pathology being difficult to define and with different age groups.

Keywords: headache, Chiari malformation, amygdala, neurosurgery.

1 INTRODUÇÃO

A Malformação de Chiari pertence a um amplo grupo de raras deformidades estruturais da junção craniocerebelomedular, dentre as quais, os tipos II–IV. Nesse sentido, visto que muitas literaturas classificam o tipo I como parte das malformações, é válido ressaltar que, em comparação com os demais tipos, sua fisiopatologia, aspectos clínicos e sintomatológicos, história natural da doença e proposta terapêutica do tipo I devem ser compreendidos como parte de uma síndrome, e não uma malformação (FRICĚ; EIDE, 2020; MCCLUGAGE; OAKES, 2019; FRICĚ *et al.*, 2019).

A característica que mais distingue os tipos é a associação quase exclusiva de defeitos embrionários do tubo neural, como disrafismos espinhais ou cranianos. Por outro lado, a única característica em comum é a herniação do cérebro posterior, eventualmente acompanhada de siringomielia, com exceção do tipo IV (ALEXANDER *et al.*, 2019; SHARMA *et al.*, 2021).

A Síndrome de Chiari (SC) é definida pela herniação tonsilar ou amigdaliana cerebelar devido à anomalia da base do crânio e da parte superior da coluna cervical, além de a porção medial do lobo inferior do cerebelo pelo canal cervical também se protubere

através do forame magno, o que impede o fluxo normal do líquido cefalorraquidiano (LCR) por meio do canal (LABUDA *et al.*, 2022; MCCLUGAGE; OAKES, 2019).

De apresentação clínica variável, a SC tem como principais sintomas a cervicalgia e cefaleia occipital, classicamente produzidos por atividades de Valsalva, como tossir, espirrar ou rir. Em crianças, as manifestações sintomáticas mais frequentes incluem choro excessivo, irritabilidade, distúrbios no crescimento e, em situações extremas, opistótono (LABUDA *et al.*, 2022; CIARAMITARO *et al.*, 2022).

A real prevalência da doença é desconhecida, pois muitos pacientes com herniação cerebelar são assintomáticos e o problema é agravado na fase adulta, com queixas de cefaleia intensa e, por vezes, parestesia. Nesse sentido, a síndrome é encontrada em menos de 1% dos indivíduos submetidos à ressonância magnética com ponderações sensíveis ao fluxo, padrão-ouro diagnóstico (SHARMA *et al.*, 2021; LANGRIDGE *et al.*, 2017).

Os critérios de indicação cirúrgica variam entre neurocirurgias, tendo em vista que, nos pacientes, a regressão espontânea da ectopia tonsilar pode ocorrer em até 12%. Pacientes com achados de ressonância magnética, histórico médico e sintomas característicos da malformação de Chiari tipo 1 e que afetam a qualidade de vida geralmente são bons candidatos à neurocirurgia, a qual consiste em uma descompressão do forame magno com o intuito de restaurar o fluxo liquórico (ZHAO *et al.*, 2016; CIARAMITARO *et al.*, 2022).

Vale ressaltar que a hidrossiringomielia, consequência da SC, eventualmente estabilizará após a cirurgia isolada, portanto, a intervenção direta geralmente não é necessária (MCCLUGAGE; OAKES, 2019).

Nesse sentido, o objetivo deste estudo é relatar o caso de síndrome de Chiari e hidrossiringomielia em uma paciente de 53 anos, com abordagem de sua apresentação clínica, diagnóstico e tratamento.

2 RELATO DE CASO

M.J.F.R., sexo feminino, 53 anos, foi admitida em um hospital da rede pública de referência se queixando de cefaleia occipital intensa e cervicalgia com irradiação da dor para os membros superiores, acompanhada de parestesia nos quatro segmentos.

Relatou que já sentia dor há 2 anos, mas apresentou piora do quadro clínico há 8 meses. Foi, também, observado que a paciente apresentava incontinência urinária devido à dissinergia detrusora esfínteriana por provável bexiga neurogênica (CID-10: N31). Foi então realizado exame de imagem de ressonância magnética (RNM) do crânio e da coluna

cervical, com obtenção de sequências ponderadas em T1, T2 e STIR, nos planos sagital e transverso com contraste.

Foram evidenciados leve alargamento medular e sinais de hidrossiringomielia difusa (CID-10: G95.0), com hipossinal na sequência T2 intramedular na altura de T1-T2 (coluna torácica). Foi notada discreta herniação das amígdalas cerebelares adjacente ao forame magno, típica da Síndrome de Chiari (CID-10: Q07.0), conforme a Figura 1.

Figura 1. Herniação tonsilar adjacente ao forame magno (seta branca), característica da síndrome. Sinais de hidrossiringomielia (seta amarela).



Fonte: Elaborado pelos autores (2023).

Por fim, o diagnóstico de SC foi confirmado. A paciente, no entanto, não apresentava hidrocefalia, mesmo com a interrupção do fluxo do líquido cefalorraquidiano (LCR) para o canal vertebral. Após avaliação pelo Serviço de Neurocirurgia, a paciente atendeu os critérios para indicação cirúrgica, sendo realizada craniotomia occipital, com acesso ao plexo coroide do quarto ventrículo do tronco encefálico com o intuito de elevar as tonsilas cerebelares baixas, herniadas no canal espinhal cervical e bloqueando o fluxo do LCR.

Após a descompressão craniocervical, o curso do LCR foi restaurado (Figura 2) e a paciente foi, enfim, encaminhada à sala de recuperação pós-operatória. No acompanhamento pós-cirúrgico, a paciente permaneceu assintomática, com resolução definitiva e sem sequelas neurológicas.

Figura 2. Descompressão craniocervical, com restauração do fluxo liquórico.



Fonte: Elaborado pelos autores (2023).

3 DISCUSSÃO

A definição clássica da Síndrome de Chiari (SC), proposta por Hans Chiari, é o alongamento tonsilar e das partes mediais dos lobos inferiores do cerebelo em projeções em formato de cone, as quais acompanham o bulbo no canal espinhal (LANGRIDGE *et al.*, 2017; LABUDA *et al.*, 2022; MCCLUGAGE; OAKES, 2019; FRIČ; EIDE, 2020; CAPEL *et al.*, 2022).

De patogênese parcialmente esclarecida, acredita-se que ela surja de uma insuficiência do mesoderma paraxial, caracterizada pelo subdesenvolvimento da fossa posterior, o que ocasiona inconformidade entre o conteúdo neural e o recipiente ósseo, perturbações hidrodinâmicas vasculares embriológicas e do líquido cefalorraquidiano (LCR) e um diferencial de pressão entre a intracraniana e intratecal (LABUDA *et al.*, 2022; CAPEL *et al.*, 2022;).

Raramente sintomática, a síndrome é mais comumente encontrada na população pediátrica em relação à adulta, sendo os achados radiológicos observados em apenas 4% e 1%, respectivamente. Entretanto, alguns pacientes podem apresentar sintomas, inclusive associados à hidrocefalia e siringomielia ou hidrossiringomielia. Sob outra perspectiva, esta pode ser, também, causadora da SC (SHARMA *et al.*, 2021; CIARAMITARO *et al.*, 2021; LANGRIDGE *et al.*, 2017).

Dada essa complexidade, tais pacientes constituem um desafio no diagnóstico e tratamento, com sintomas potencialmente fatais se tratados inadequadamente. Hipóteses mais recentes acerca da fisiopatologia da síndrome indicam que o quadro clínico da síndrome de Chiari em adultos se deve pela combinação de restrição de LCR como consequência da herniação das amígdalas cerebelares e, também, pela redução da

conformidade cervical (MCCLUGAGE; OAKES, 2019; LABUDA *et al.*, 202; CAPEL *et al.*, 2022).

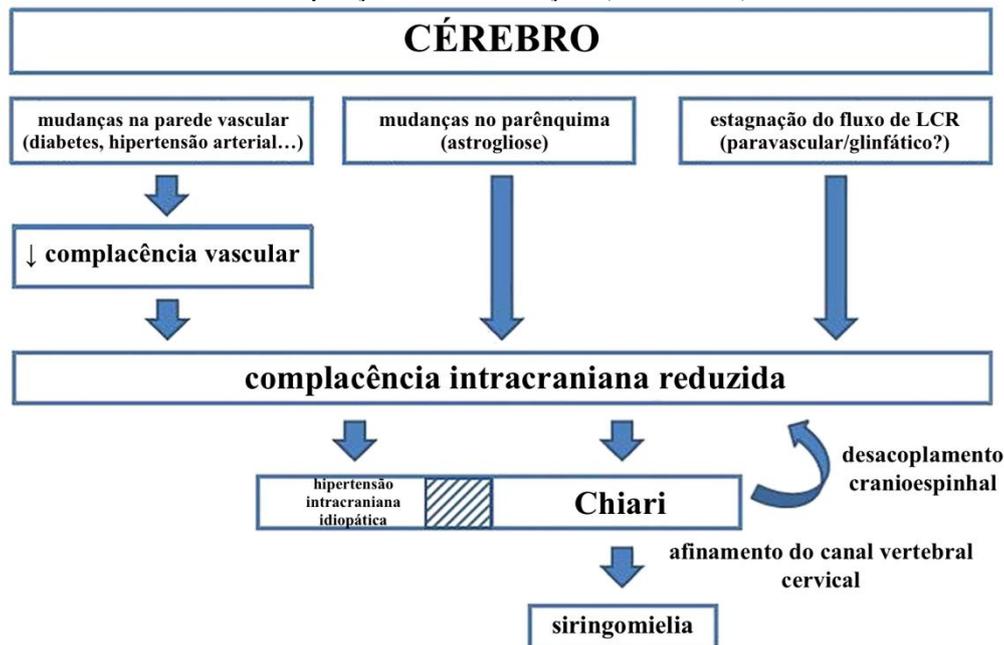
Nesse sentido, as anormalidades anatômicas da articulação atlanto-occipital e/ou atlanto-axial causam instabilidade, com superativação compensatória dos músculos suboccipiais e sobrecarga mecânica falha do complexo da ponte midural, as quais, com o passar do tempo, o enrijecem e reduzem a conformidade cervical (SHARMA *et al.*, 2021; FELLER *et al.*, 2021).

Isto posto, um ambiente de pressão de pulso elevada ocorre e causa tensão na região da fossa posterior, a qual resulta em danos microestruturais e gera sintomas diversos, como cefaleia, desequilíbrio, cervicalgia e problemas no tronco encefálico (MOZAFFARI *et al.*, 2021; GIANNAKAKI *et al.*, 2021). Na paciente do caso, o quadro foi tão intenso ao ponto de levar à compressão medular e levar a limitações com comprometimento neurológico caracterizado pela parestesia dos quatro membros e, também, bexiga neurogênica.

Ademais, pacientes que apresentam comorbidades como diabetes *mellitus* e hipertensão arterial sistêmica, as quais eventualmente promovem modificações crônicas na parede vascular, possuem predisposição para o desenvolvimento da síndrome, de siringomielia – ou hidrossiringomielia – e, também, de hipertensão intracraniana idiopática (HII) (FRIČ; EIDE, 2020; CAPEL *et al.*, 2022).

Outro fator precipitante para estas condições é a astrogliose, a qual implica em alterações histopatológicas importantes, as quais levam à expansão patológica do parênquima cerebral. Tal circunstância reduz a complacência intracraniana e contribui para o advento da HII, ao restringir a saída do LCR craniano, conforme esquema da Figura 3 (FRIČ; EIDE, 2020).

Figura 3. Proposta sobre ambos os mecanismos intrínsecos (de origem principalmente neuroectodérmica), possivelmente levando ao desenvolvimento de SC ou hipertensão intracraniana idiopática, permitindo sobreposição entre as condições (área listrada).



Fonte: Adaptado de FRICĀ; EIDE (2020).

As manifestações sintomáticas da síndrome, por serem expressivamente inespecíficas e ausentes em grande parte dos casos, podem passar despercebidas, sendo a patologia diagnosticada incidentalmente em exames radiológicos, como a ressonância magnética com ponderações sensíveis ao fluxo, exame *gold standard* para diagnóstico (YUKSEL *et al.*, 2022). Nesse sentido, em nosso caso, a RNM foi primordial para diagnosticar a patologia e, então, coexistir o seguimento da abordagem terapêutica.

A decisão de realizar uma neurocirurgia descompressiva do forame magno deve ser baseada na gravidade e duração dos sintomas (GIANNAKAKI *et al.*, 2022; ROSENBLUM *et al.*, 2022). A paciente do caso, por apresentar um quadro progressivo com piora gradativa dos sintomas que prejudicaram sua qualidade de vida, foi indicada pelo Departamento de Neurocirurgia do serviço para a operação, com um prognóstico favorável.

4 CONCLUSÃO

A Síndrome de Chiari é uma rara doença que apresenta quadro clínico e alterações radiológicas complexas e extensas. Por vezes, o diagnóstico é atrasado devido à inespecificidade dos sintomas, tendo em vista os confundimentos com simples cervicalgias e cefaleias. A hipótese diagnóstica deve ser embasada nas queixas do

paciente, na anamnese minuciosa, exame clínico e nos exames de imagens, sendo a prevalência desta patologia de difícil definição e com distintas faixas etárias. Nos casos cirúrgicos, o tratamento consiste, sobretudo, na descompressão óssea, com o intuito de elevar as tonsilas cerebelares e restaurar o fluxo líquórico do paciente.

REFERÊNCIAS

ALEXANDER, H. et al. Management of Chiari I malformations: a paradigm in evolution. **Child's Nervous System**, v. 35, p. 1809-1826, 2019.

CAPEL, Cyrille et al. Insights on the Hydrodynamics of Chiari Malformation. **Journal of Clinical Medicine**, v. 11, n. 18, p. 5343, 2022.

CIARAMITARO, Palma et al. Diagnosis and treatment of Chiari malformation and syringomyelia in adults: international consensus document. **Neurological Sciences**, v. 43, n. 2, p. 1327-1342, 2022.

FELLER, Christina N.; JENSEN, John N.; LEW, Sean M. Chiari malformation type 1 and syringomyelia in a patient with prior surgically-treated sagittal synostosis effectively treated with posterior cranial vault distraction osteogenesis. **Journal of Craniofacial Surgery**, v. 32, n. 6, p. 2110-2113, 2021.

FRIČ, Radek; EIDE, Per Kristian. Chiari type 1—a malformation or a syndrome? A critical review. **Acta Neurochirurgica**, v. 162, n. 7, p. 1513-1525, 2020.

FRIČ, Radek; RINGSTAD, Geir; EIDE, Per Kristian. Chiari malformation type 1—diagnosis and treatment. **Tidsskrift for den Norske lægeforening: tidsskrift for praktisk medicin, ny række**, v. 139, n. 10, 2019.

GIANNAKAKI, Venetia et al. Foramen Magnum Decompression for Chiari Malformation Type 1: Is There a Superior Surgical Technique?. **World Neurosurgery**, 2022.

LABUDA, Rick et al. A new hypothesis for the pathophysiology of symptomatic adult Chiari malformation Type I. **Medical hypotheses**, v. 158, p. 110740, 2022.

LANGRIDGE, Benjamin; PHILLIPS, Edward; CHOI, David. Chiari malformation type 1: a systematic review of natural history and conservative management. **World neurosurgery**, v. 104, p. 213-219, 2017.

MCCLUGAGE, Samuel G.; OAKES, W. Jerry. The Chiari I malformation: JNSPG 75th anniversary invited review article. **Journal of Neurosurgery: Pediatrics**, v. 24, n. 3, p. 217-226, 2019.

MOZAFFARI, Khashayar et al. Long-term outcomes of posterior fossa decompression for Chiari malformation type 1: which patients are most prone to failure?. **Child's Nervous System**, v. 37, n. 9, p. 2891-2898, 2021.

ROSENBLUM, Jared S.; POMERANIEC, I. Jonathan; HEISS, John D. Chiari malformation (update on diagnosis and treatment). **Neurologic Clinics**, v. 40, n. 2, p. 297-307, 2022.

SHARMA, Himanshu et al. Chiari 1 and Hydrocephalus—A Review. **Neurology India**, v. 69, n. 8, p. 362, 2021.

YUKSEL, Ulaş et al. Possible predictive clinical and radiological markers in decision making for surgical intervention in patients with Chiari Malformation type 1. **Neurological Research**, v. 44, n. 11, p. 975-988, 2022.

ZHAO, Jian-Lan et al. A systematic review of Chiari I malformation: techniques and outcomes. **World neurosurgery**, v. 88, p. 7-14, 2016.