

Aspectos Clínicos, Diagnósticos e Terapêuticos da Síndrome de Arnold-Chiari Tipo II *Clinical, Diagnostic and Therapeutic Aspects of Arnold-Chiari Syndrome Type II*

Rayssa Mikaella Araújo¹

Rayana Lara Araújo²

Joseilson Araújo de Oliveira Lima³

RESUMO: Introdução: A síndrome de Arnold Chiari, também conhecida como malformação de Arnold Chiari, foi definida pela primeira vez em 1890 pelo patologista austríaco Hans Chiari. É um grupo de malformações congênicas que afetam o Sistema Nervoso Central (SNC), especialmente a fossa craniana posterior e do rombencéfalo, e geralmente está associada à mielomeningocele. Objetivos: Este estudo visa revisar os aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos da síndrome de Arnold-Chiari Tipo II. Metodologia: Trata-se de uma revisão bibliográfica com abordagem qualitativa exploratória e descritiva, foi realizada em agosto de 2024, a pesquisa utilizou as bases SciELO e PubMed com os termos de busca "Arnold Chiari Syndrome Type II". Foram incluídos artigos originais, gratuitos, em inglês e português, sem limite de tempo, desde que relevantes para o tema. Resultados: A malformação de Arnold Chiari tipo II é caracterizada pela herniação do tronco cerebral e cerebelo através do forame magno. Geralmente está associada à disrafismo espinhal/mielomeningocele. A compressão das estruturas cerebrais causa os sintomas observados nos pacientes, embora alguns possam ser assintomáticos, a cefaleia occipital durante manobras de Valsalva é o sintoma mais comum. Outros sintomas incluem vertigem, parestesia, dificuldades de equilíbrio. Conclusões: O tratamento varia de acordo com a gravidade e as características clínicas, muitas vezes requerendo intervenção cirúrgica para remodelar e descomprimir a fossa craniana posterior malformada, embora o risco de sintomas residuais após a cirurgia seja alto. Esses sintomas residuais podem ser paliados farmacologicamente por meio de AINEs ou relaxantes musculares, dependendo da necessidade e da resposta individual do paciente.

Palavras-chave: Síndrome de Arnold Chiari; Malformação de Arnold Chiari Tipo II; Sistema Nervoso Central.

ABSTRACT: Introduction: Arnold Chiari syndrome, also known as Arnold Chiari malformation, was first defined in 1890 by the Austrian pathologist Hans Chiari. It is a group of congenital malformations that affect the Central Nervous System (CNS), especially the posterior cranial fossa and rhombencephalon, and is usually associated with myelomeningocele. Objectives: This study aims to review the clinical, diagnostic and therapeutic aspects of Arnold-Chiari syndrome Type II. Methodology: This is a bibliographic review with an exploratory and descriptive qualitative approach, carried out in August 2024, the search used the SciELO and PubMed databases with the search terms "Arnold Chiari Syndrome Type II". Original, free articles, in English and Portuguese, with no time limit, as long as they were relevant to the topic were included. Results: Arnold Chiari malformation type II is characterized by herniation of the brainstem and cerebellum through the foramen magnum. It is usually associated with spinal dysraphism/myelomeningocele. Compression of brain structures causes the symptoms observed in patients, although some may be asymptomatic; occipital headache during Valsalva maneuvers is the most common symptom. Other symptoms include vertigo, paresthesia, and balance difficulties. Conclusions: Treatment varies according to severity and clinical characteristics, often requiring surgical intervention to remodel and decompress the malformed posterior cranial fossa, although the risk of residual symptoms after surgery is high. These residual symptoms can be palliated pharmacologically with NSAIDs or muscle relaxants, depending on the need and individual response of the patient.

Keywords: Arnold Chiari Syndrome; Arnold Chiari Malformation Type II; Central Nervous System.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Arnold-Chiari, um grupo de malformações congênicas do sistema nervoso central, foi inicialmente descrita pelo patologista austríaco Hans Chiari no final do século XIX, mais especificamente em 1890. Esta condição é um grupo de malformações

¹Médica Residente pela Escola de Saúde Pública da Paraíba, João Pessoa, Paraíba. E-mail: rayssa13araujo@hotmail.com;

²Graduada em Medicina pela Universidade Unichristus, Fortaleza, Ceará. E-mail: rayana12araujo@hotmail.com;

³Graduado em Medicina pela Universidade Potiguar, Mossoró, Rio Grande do Norte. E-mail: joseilsonaraujo7@gmail.com.

congênitas que afetam o sistema nervoso central (SNC), particularmente a fossa craniana posterior e o rombencéfalo, e frequentemente está associada à mielomeningocele (Pearce, 2000).

A malformação de Arnold-Chiari Tipo II (CM-II) é um distúrbio neurológico complexo e relativamente raro, geralmente diagnosticado na infância. Ela se caracteriza por defeitos estruturais no cerebelo e no tronco cerebral, com projeção dessas estruturas para o canal espinhal. Esta forma é uma das mais graves da condição e está associada à herniação do tronco cerebral através do forame magno, além da presença de mielomeningocele. Diferente da Tipo I, que envolve a descida das tonsilas cerebelares, a Tipo II envolve a herniação do cerebelo e do tronco cerebral, frequentemente acompanhada por disrafismo espinhal (Pearce, 2000; Hidalgo; Tork; Varacallo, 2022).

Os sintomas clínicos da CM-II são variados e podem se manifestar desde o nascimento, incluindo dificuldades respiratórias, problemas de deglutição e paralisia. A condição está comumente associada à mielomeningocele e pode levar a complicações adicionais como hidrocefalia (Cleland, 1883). O diagnóstico é frequentemente feito por meio de exames de imagem, como a ressonância magnética (RM), que permite visualizar a herniação das estruturas cerebrais e identificar outras anomalias associadas. A avaliação clínica detalhada é crucial para um diagnóstico preciso e para a definição do plano terapêutico (Sahuquillo et al., 2023).

O tratamento da CM-II é predominantemente cirúrgico e tem como objetivo aliviar a pressão sobre o cérebro e a medula espinhal. A abordagem cirúrgica pode incluir a descompressão do forame magno e a correção da mielomeningocele, além da drenagem ventricular adequada e a descompressão craniocervical (DCC) em pacientes que não respondem ao tratamento inicial. No entanto, aspectos como os indicadores cirúrgicos, o tempo para cirurgia, as técnicas utilizadas e os resultados finais ainda são debatidos (Kim et al., 2018; Mcdowell et al., 2018; Patel et al., 2019).

Portanto, o objetivo deste estudo é fornecer uma compreensão abrangente da Síndrome de Arnold-Chiari Tipo II, abordando seus aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos. O estudo visa identificar e descrever as principais manifestações clínicas associadas à CM-II, incluindo suas implicações neurológicas e complicações frequentemente associadas.

A justificativa para este estudo é a necessidade de aprimorar o conhecimento sobre a Síndrome de Arnold-Chiari Tipo II, uma condição neurológica rara e complexa, cuja compreensão e abordagem continuam a avançar. Dada a gravidade e a complexidade dos

sintomas associados à CM-II, é importante que os profissionais de saúde estejam atualizados sobre as mais recentes técnicas de diagnóstico e tratamento. Ao explorar os novos avanços e as práticas atuais, este estudo pretende fornecer informações valiosas para ajudar na formulação de estratégias de manejo mais eficazes e na tomada de decisões clínicas que possam melhorar os resultados e a qualidade de vida dos pacientes afetados.

Para atingir esse objetivo, foi realizada uma revisão bibliográfica com abordagem qualitativa exploratória e descritiva, conduzida em agosto de 2024. A pesquisa foi realizada utilizando as bases SciELO e PubMed, com os termos de busca "Arnold Chiari Syndrome Type II". Foram incluídos artigos originais, gratuitos, em inglês e português, sem limite de tempo, desde que relevantes para o tema. A metodologia adotada envolveu a análise da literatura existente, incluindo artigos científicos, revisões sistemáticas e meta-análises. Os critérios de inclusão consideraram estudos relevantes sobre novos métodos de triagem e tratamentos emergentes, com foco na eficácia, inovação e benefícios das abordagens atuais.

Em seguida, uma análise crítica dos estudos selecionados foi realizada para sintetizar os achados e avaliar a qualidade metodológica das pesquisas. Esta análise incluiu a avaliação dos desenhos de estudo, tamanhos amostrais, métodos de coleta de dados e técnicas estatísticas utilizadas.

Posteriormente, o artigo apresenta uma discussão sobre as implicações dos achados, considerando as limitações dos estudos revisados e sugerindo áreas para futuras pesquisas. O estudo aborda a importância das novas triagens e tratamentos emergentes, destacando a necessidade de abordagens integrativas que combinem tecnologias inovadoras com estratégias terapêuticas estabelecidas, e enfatiza a relevância de desenvolver tratamentos personalizados que atendam às necessidades individuais das pacientes com câncer ginecológico.

RESULTADOS E DISCUSSÕES

Aspectos Clínicos e Diagnósticos da Síndrome de Arnold-Chiari Tipo II

A CM-II é uma condição neurológica caracterizada pelo deslocamento para baixo do tronco cerebral, cerebelo e quarto ventrículo em direção ao forame magno. Esse deslocamento provoca a migração da medula espinhal e do quarto ventrículo para o canal espinhal cervical, levando a alterações anatômicas significativas, como a extensão da ponte e do quarto ventrículo (Massimi et al., 2020; Fons; Jnah, 2021).

A CM-II ocorre devido a uma falha na formação da flexura pontina entre o 28º e 29º dia de gestação, resultando em alongamento anormal do tronco cerebral. Essa anomalia estrutural bloqueia o fluxo do líquido cefalorraquidiano, o que pode causar hidrocefalia embriológica (Hassan et al., 2016). A malformação de Arnold-Chiari tipo II, frequentemente referida como malformação de Chiari clássica, é menos comum que outras formas de Chiari e é geralmente associada à mielomeningocele. Aproximadamente 90% dos casos de CM-II apresentam hidrocefalia (Januschek et al., 2017; Prajwal et al., 2022).

A mielomeningocele, uma anomalia congênita em que a medula espinhal e a coluna não se fecham corretamente, está frequentemente associada à CM-II. Esta condição pode levar a diversas complicações, incluindo hidrocefalia, problemas cardiovasculares, ânus imperfurado e anomalias gastrointestinais e geniturinárias (Prajwal et al., 2022).

A CM-II é uma condição complexa que envolve componentes supratentoriais e infratentoriais, bem como elementos cranianos e vertebrais. Fatores como constrição craniana, amarração da medula espinhal, hipertensão intracraniana e hipotensão intraespinhal contribuem para a hérnia do rombencéfalo observada nesta malformação (Callen; Filly, 2008; Milhorat et al., 2010).

Os sinais e sintomas da CM-II incluem alterações no padrão respiratório, episódios apneicos, ausência de reflexo de vômito, movimentos oculares abruptos e fraqueza nas pernas e braços. Além disso, é comum a apresentação com apneia, disfagia, aspiração, espasticidade e fraqueza. Crianças com CM-II podem desenvolver siringomielia ou escoliose durante a infância ou adolescência, condições que frequentemente requerem descompressão cirúrgica para tratamento das sequelas a longo prazo (Prajwal et al., 2022).

Aspectos Terapêuticos da Síndrome de Arnold-Chiari Tipo II

A avaliação de pacientes com malformação de Chiari começa com a determinação da presença ou ausência de hidrocefalia, especialmente em crianças com CMII, que frequentemente necessitam de derivação ao nascer ou logo depois. Para essas crianças, é crucial abordar a possibilidade de mau funcionamento do shunt, caso estejam usando um. A natureza potencialmente fatal dos sintomas, que podem resultar de tração do nervo craniano, compressão do tronco encefálico inferior ou núcleos do nervo craniano malformados congênitamente, exige

uma avaliação urgente e, se necessário, uma descompressão cirúrgica (Guo et al., 2007; Vannemreddy et al., 2010).

Uma vez que a hidrocefalia e o mau funcionamento do shunt são descartados como causas dos sintomas, as opções de intervenção cirúrgica para o CMII incluem craniectomia suboccipital, laminectomia cervical e durotomia com ou sem aumento dural. Existe uma controvérsia sobre a escolha entre uma descompressão óssea mais simples ou uma abordagem mais invasiva, como a durotomia e a fenestração do quarto ventrículo. Embora cada técnica tenha sido demonstrada como segura e eficaz em estudos separados, os dados disponíveis ainda são de classe IIb ou III. Optar por evitar o espaço intradural pode reduzir o risco de sangramentos e minimizar a exposição à anestesia geral, enquanto evitar a craniectomia suboccipital pode prevenir complicações como a violação do torcular baixo (Stevenson et al., 2004; Arruda et al., 2024).

Quando se trata de pacientes com hérnia amigdaliana comprovada que continuam a ter sintomas, a cirurgia se torna o principal método de tratamento. A cirurgia visa descomprimir a fossa posterior e restaurar o fluxo do líquido cefalorraquidiano (LCR) através da junção craniovertebral, aliviando a pressão no cerebelo e no rombencéfalo. Para aqueles com hérnia amigdaliana assintomática, é recomendada a vigilância até que os sintomas se manifestem. Se a cirurgia for realizada dentro de dois anos do início dos sintomas, os resultados tendem a ser melhores (Milhorat et al., 2010; Ranalli; Limbrick; Park, 2020).

Embora haja um consenso geral de que a CMII sintomática deve ser tratada, há poucos dados sobre a estratégia ideal para o tratamento cirúrgico dessa anormalidade. As técnicas operatórias descritas na literatura são diversas, empregando variavelmente craniectomia suboccipital, laminectomia cervical e durotomia com ou sem aumento dural (Tubbs; Oakes, 2004). Evidências clínicas sugerem que a durotomia e o aumento dural podem não ser necessários para atingir a descompressão adequada (James; Brant, 2002), particularmente em bebês e crianças pequenas, onde os riscos de aumento do tempo operatório e perda significativa de sangue são maiores (Yundt et al., 1996). De fato, a craniectomia suboccipital também pode não ser necessária em todos os casos de CMII, pois o forame magno geralmente é amplo e a craniectomia pode sujeitar os pacientes a lesões da tórula baixa (Tubbs; Oakes, 2004).

A cirurgia de descompressão pode acarretar complicações como hemorragia, meningite, fístulas do LCR, instabilidade occipito-cervical, pseudomeningocele e danos cerebrais ou na medula espinhal. Além disso, problemas pós-operatórios como hidrocefalia e compressão do

tronco cerebral podem ocorrer, e complicações como uma "queda" cerebelar podem surgir, exigindo possíveis intervenções adicionais como cranioplastia. Em casos onde o tronco cerebral sofre compressão irreversível, uma descompressão anterior pode ser necessária, removendo o osso que comprime o tronco cerebral para abrir mais espaço para o cerebelo (Ranalli; Limbrick; Park, 2020).

Para pacientes com CM que não apresentam sintomas, o tratamento médico pode ser eficaz, envolvendo o uso de relaxantes musculares esqueléticos, anti-inflamatórios não esteroides (AINEs) e uso breve de um colar cervical para aliviar dores de cabeça e pescoço. No entanto, mesmo com tratamento médico, sintomas como náuseas e dores de cabeça podem melhorar, mas a marcha de muitos pacientes sintomáticos pode não melhorar significativamente (Kular et al., 2020).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A Síndrome de Arnold-Chiari Tipo II (CM-II) é uma condição neurológica complexa caracterizada pela herniação do cerebelo e do tronco cerebral para o canal espinhal, frequentemente associada a malformações congênitas como espinha bífida e mielomeningocele. Os sintomas podem variar desde hidrocefalia até deficiências motoras e respiratórias, evidenciando a necessidade de um diagnóstico preciso e abrangente. O entendimento das associações e características clínicas é essencial para um manejo adequado da condição.

No tratamento do CM-II, as abordagens conservadoras e cirúrgicas são fundamentais. A hidrocefalia muitas vezes requer a inserção de um shunt, enquanto as opções cirúrgicas incluem craniectomia suboccipital e outras técnicas de descompressão. Cada método tem suas próprias vantagens e riscos, e a escolha do tratamento deve considerar a gravidade dos sintomas e a resposta ao manejo conservador. A eficácia das intervenções pode ser influenciada pela presença de complicações pós-operatórias e pela evolução clínica individual.

Embora os procedimentos cirúrgicos para CM-II tenham mostrado eficácia na redução dos sintomas, eles também estão associados a riscos, como infecção e instabilidade espinhal. A escolha entre técnicas cirúrgicas deve ser feita com cuidado para minimizar complicações e otimizar os resultados. A necessidade de uma abordagem personalizada para cada paciente,

levando em conta a gravidade e a resposta ao tratamento, é fundamental para alcançar melhores resultados clínicos.

Futuras pesquisas devem focar na melhoria das técnicas de diagnóstico precoce e na avaliação de novos métodos de tratamento para CM-II. O desenvolvimento de abordagens menos invasivas e mais eficazes pode reduzir o risco de complicações e melhorar a qualidade de vida dos pacientes. Além disso, a exploração de tratamentos baseados em terapias genéticas ou regenerativas pode oferecer novas esperanças para o manejo dessa condição complexa.

REFERÊNCIAS

ARRUDA, K. F. et al. Reflexo da respiração na síndrome Chiari: uma revisão. **BioSCIENCE**, v. 82, n. S1, p. e009-e009, 2024.

CALLEN, A. L.; FILLY, R. A. Supratentorial abnormalities in the Chiari II malformation, I: the ventricular “point”. **Journal of Ultrasound in Medicine**, v. 27, n. 1, p. 33-38, 2008.

CLELAND, J. Contribution to the study of spina bifida, encephalocele, and anencephalus. **Journal of Anatomy and Physiology**, v. 17, p. 257–292, 1883.

FONS, K.; JNAH, A. J. Arnold-Chiari Malformation: Core Concepts. **Neonatal network**, v. 40, n. 5, 2021.

GUO, F. et al. Surgical management of Chiari malformation: analysis of 128 cases. **Pediatric neurosurgery**, v. 43, n. 5, p. 375-381, 2007.

HASSAN, A. et al. Arnold-Chiari malformation: anatomical variations and latest embryological perspective. Review of literature. **Int J Contemp Med Res**, v. 3, n. 5, p. 1489-1491, 2016.

HIDALGO, J. A.; TORK, C. A.; VARACALLO, M. Arnold Chiari malformation. Stat Pearls. Treasure Island, FL. 2022.

JAMES, H. E.; BRANT, A. Treatment of the Chiari malformation with bone decompression without durotomy in children and young adults. *Child’s Nervous System*, v. 18, p. 202-206, 2002.

JANUSCHEK, E. et al. Myelomeningocele, Chiari & Co. **Clin Surg**, v. 1508, 2017.

KIM, I. et al. Decompression for Chiari malformation type II in individuals with myelomeningocele in the National Spina Bifida Patient Registry. **Journal of Neurosurgery: Pediatrics**, v. 22, n. 6, p. 652-658, 2018.

KULAR, S.; CASCELLA, M. **Chiari I malformation**. In: **StatPearls**. 2022. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554609/>. Acesso em: 09 jul. 2024.

KULAR, S.; CASCELLA, M. **Chiari I malformation**. 2020.

MASSIMI, L.; CALDARELLI, M.; DI ROCCO, C. Chiari Malformations Types II, III, IV, and V. **Textbook of Pediatric Neurosurgery**, p. 243-275, 2020.

MCDOWELL, M. M. et al. Predictors of mortality in children with myelomeningocele and symptomatic Chiari type II malformation. **Journal of Neurosurgery: Pediatrics**, v. 21, n. 6, p. 587-596, 2018.

MILHORAT, T. H. et al. Mechanisms of cerebellar tonsil herniation in patients with Chiari malformations as guide to clinical management. **Acta neurochirurgica**, v. 152, p. 1117-1127, 2010.

PATEL, S. K. et al. Growing up with spina bifida: bridging the gaps in the transition of care from childhood to adulthood. **Neurosurgical Focus**, v. 47, n. 4, p. E16, 2019.

PEARCE, J. M. S. Arnold chiari, or “Cruveilhier cleland Chiari” malformation. **Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry**, v. 68, n. 1, p. 13-13, 2000.

PRAJJWAL, P. et al. Chiari malformations: not every disability is visible. **Int J Contemp Pediatr**, v. 9, p. 1212, 2022.

RANALLI, N. J.; LIMBRICK, D. D.; PARK, T. S. Outcomes for the surgical management of Chiari I and Chiari II malformations. **The Chiari Malformations**, p. 515-525, 2020.

SAHUQUILLO, J. et al. A critical update of the classification of Chiari and chiari-like malformations. **Journal of Clinical Medicine**, v. 12, n. 14, p. 4626, 2023.

STEVENSEN, K.L. Chiari Type II malformation: past, present, and future. **Neurosurgical focus**, v. 16, n. 2, p. 1-7, fev. 2004.

TUBBS, R. S.; OAKES, W. J. Treatment and management of the Chiari II malformation: an evidence-based review of the literature. **Child's Nervous System**, v. 20, p. 375-381, 2004.

VANNEMREDDY, P. et al. Congenital Chiari malformations. **Neurology India**, v. 58, n. 1, p. 6-14, 2010.

YUNDT, K. D. et al. Posterior fossa decompression without duraplasty in infants and young children for treatment of Chiari malformation and achondroplasia. **Pediatric neurosurgery**, v. 25, n. 5, p. 221-226, 1996.