

Faculdades Integradas de Patos
Curso de Medicina
v. 2, n. 3, jul./set 2017, p. 651-660
ISSN: 2448-1394



MALFORMAÇÃO DE ARNOLD-CHIARI: UMA REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

ARNOLD-CHIARI MALFORMATION: A BIBLIOGRAPHICAL REVIEW

Itamar Alves Araújo
Faculdade de Medicina de Juazeiro – FMJ – Juazeiro do Norte – Ceará – Brasil
itamararaujo15@gmail.com

Edmilson Fernandes de Amorim
Universidade Federal do Rio Grande do Norte – UFRN – Natal – Rio Grande do Norte – Brasil
jrfernandes2801@gmail.com

Larissa Maria Miranda Santana
Faculdades Integradas de Patos – FIP – Patos – Paraíba – Brasil
larissasantana@med.fiponline.edu.br

Eugênio Paiva de Alencar
Faculdade de Medicina de Juazeiro – FMJ – Juazeiro do Norte – Ceará – Brasil
eugenioapaiva3@hotmail.com

Maria Iara Alves Araújo
Faculdade de Medicina de Juazeiro – FMJ – Juazeiro do Norte – Ceará – Brasil
iara_aaraujo@hotmail.com

Paulo Emanuel Fernandes
Universidade Potiguar – UNP – Natal – Rio Grande do Norte – Brasil
pauloemanuel2007@hotmail.com

RESUMO

Introdução: A malformação ou síndrome de Arnold-Chiari é uma patologia originada por anomalia congênita do rombencéfalo, caracterizada por herniação descendente do tronco cerebral e do cerebelo até a região cervical da medula espinal.

Objetivo: Descrever, de forma eficaz, as características clínicas, classificações, diagnóstico e tratamento da malformação de Arnold-Chiari, a fim de suprir a escassez de dados esclarecidos disponíveis em base de dados.

Métodos: Foram utilizados para embasamento do trabalho arquivos científicos publicados em periodicos ordenados na base de dados *Scientific Eletronic Library Online (SCIELO)*, *Pub-med*, *Science Direct*, site de busca Google Acadêmico, e livros de anatomia e clinica neurológica no qual foi realizada uma filtragem minuciosa dos melhores trabalhos que pudessem contribuir para uma descrição congruente da patologia em questão.

Resultados: A malformação de Arnold-Chiari é uma anomalia congênita, na qual a descrição macroscópica da anormalidade tem sido notavelmente semelhante e de fácil visualização nos casos relatados ao longo da história, salvo o profissional ter um conhecimento adequado anatomopatológico da síndrome.

Conclusão: Fica evidenciado que, por não ser uma patologia rara como muitos estudantes e profissionais da saúde conjecturam, este trabalho proporciona um conhecimento científico importante, uma vez que amplia nossos conhecimentos na área,

fortalecendo uma visão mais perspicaz da síndrome de Arnold-Chiari, tendo em vista a relativa escassez de dados esclarecidos na literatura.

Palavras-chave: Síndrome de Arnold-Chiari, Anatomopatologia, Diagnóstico por imagem.

ABSTRACT

Introduction: Malformation or Arnold-Chiari syndrome is a pathology originated by a congenital anomaly of the hindbrain, characterized by descending herniation of the brainstem and cerebellum to the cervical region of the spinal cord.

Objective: To describe effectively the clinical characteristics, classifications, diagnosis and treatment of Arnold-Chiari malformation in order to overcome the scarcity of available data in the database.

Methods: It was used for the basis of the work scientific files published in periodicals ordered in the database Scientific Electronic Library Online (SCIELO), Pub-med, Science Direct, search site Google Academic, and books of anatomy and neurological clinic in which it was realized a thorough filtering of the best works that could contribute to a congruent description of the pathology in question.

Results: Arnold-Chiari malformation is a congenital anomaly, in which the macroscopic description of the abnormality has been remarkably similar and easily seen in cases reported throughout history, unless the professional has adequate anatomopathological knowledge of the syndrome.

Conclusion: It is evidenced that, because it is not a rare pathology as many students and health professionals conjecture, this work provides important scientific knowledge, since it expands our knowledge in the field, strengthening a more insightful view of Arnold-Chiari syndrome, in view of the relative scarcity of data clarified in the literature.

Keywords: Arnold-Chiari syndrome, Anatomopathology, Diagnostic imaging.

1 Introdução

A malformação ou síndrome de Arnold-Chiari, é uma anomalia congênita do rombencéfalo caracterizada por um alongamento descendente do tronco cerebral e do cerebelo até a parte cervical da medula espinal, descrita por Julius Arnold em 1894 e por Hans Chiari em 1895¹. Pode ser subdividida em cinco tipos, apresentados a seguir, conforme a descrição de Chiari:

-Tipo I consiste no deslocamento caudal das amígdalas cerebelares através do forâmen magno.

-Tipo II, na herniação das amígdalas, verme cerebelar, IV^o ventrículo e porção inferior do bulbo, através do forâmen occipital.

-Tipo III, na herniação do cerebelo e tronco encefálico contido de uma meningocele cervical alta.

-Tipo IV, há pouco desenvolvimento cerebelar sem herniação.

Várias anomalias do sistema nervoso se associam à Malformação e incluem, dentre outras, craniolacunia, alargamento do forâmen magno, hipoplasia de núcleos de nervos cranianos e olivas cerebelares, formação de "bico" da placa tectal, poligiria, heterotopias, laminação desordenada, aumento da massa intermédia do tálamo,

colpocefalia, ausência de septo pelúcido, migração superior do cerebelo pela incisura tentorial, hipoplasia da foixe do cérebro e da tenda do cerebelo². A siringomielia, hidromielia e impressão basilar e diversas malformações podem estar associadas ou facilmente serem confundidos com a síndrome.

Neste estudo descrevemos características clínicas, diagnóstico e tratamento das malformações de Arnold-Chiari relacionadas aos aspectos anatomopatológicos gerais e específicos que leva seu surgimento.

2. Métodos

O delineamento metodológico utilizado na construção do trabalho de revisão bibliográfica foi efetuado por meio da escolha de artigos científicos publicado em periódicos ordenados nas bases de dados *Scientific Eletronic Library Online (SCIELO)* e site Google Acadêmico, sendo utilizado o descritor extraído dos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS): "Malformação de Arnold-Chiari". Embasado por um conhecimento prévio adquirido pela leitura de livros de patologia e neurológicos.

A seleção dos estudos encontrados foi realizada em duas etapas minuciosas. A primeira etapa foi feita a partir da leitura dos títulos dos trabalhos encontrados nos bancos de dados, na qual foram incluídos todos os artigos que descreviam a malformação. A segunda etapa se deu pela leitura dos trabalhos na íntegra, na qual foram excluídos os artigos que apenas citavam o assunto interessado na pesquisa.

Os princípios para inclusão dos estudos encontrado na busca foram: artigos de qualquer modalidade e relatos de caso, com livre acesso na base de dados na qual pudesse acrescentar informação relevante para melhor conhecimento da síndrome. Os princípios de exclusão dos artigos encontrados foram: teses, resumos, dissertações, escrita de difícil interpretação e idioma desconhecido. Após a filtragem pelos critérios de inclusão e exclusão, restaram dez artigos, os quais foram utilizados neste trabalho.

3. Resultados

A malformação de Arnold-Chiari é uma anomalia congênita do rombencéfalo caracterizada por um alongamento descendente do tronco cerebral e do cerebelo até a parte cervical da medula espinal. A descrição macroscópica da anormalidade tem sido notavelmente semelhante em todos os casos relatados. Os polos inferiores dos hemisférios cerebelares se estendem para baixo através do forame magno em dois processos semelhantes a línguas e ficam com frequência aderidos ao bulbo adjacente; mais da metade deles fica habitualmente abaixo do nível do forame magno. O bulbo se

alonga e se achata anteroposteriormente e os nervos cranianos inferiores são distendidos¹.

A anomalia não é tão rara como é imaginado devido ao pequeno número de casos. Em 1942, Ingrahan e Swan realizam uma pesquisa e encontra 20 casos da anomalia entre 290 pacientes com mielomeningocele, uma porcentagem relativamente alta, e que não era de se esperar¹. Mesmo assim, com base nos registros encontrados em alguns artigos selecionados, pode-se observar que há poucas descrições e estudos para definição da síndrome de Arnold-Chiari, com um levantamento feito, além de acontecimentos que serão citados no restante do trabalho, alguns acontecimentos importantes foram:

-Em 1883, as anomalias do tronco encefálico e do cerebelo, conhecidas como malformação de Arnold-Chiari, foram descrevidas em nove crianças por Oeland.

-Em 1940, Gustafson e Oldberg destacam a frequente associação entre Arnold-Chiari, Mielomeningocele, síndrome de Klippel Feil e siringomielia.

-Em 1942, OGrizlo descreveu sete casos tratados cirurgicamente e comenta a possibilidade da hidrocefalia ser a causa da malformação e que a hidromielia acontece devido à pressão caudal que o líquido cefalorraquidiano faz no canal espinal central da medula.

-Em 1968, Barros analisa 66 casos de impressão basilar e Arnold-Chiari, apresentado também quadro clínico mais comum nesses pacientes³.

No princípio a principal preocupação de Chiari foi classificar essas anomalias cerebelares em lactentes hidrocefálicos, assim ele distinguiu os tipos I, II e III. Em um segundo relatório em, a partir de 2 casos, Chiari incluiu hipoplasia cerebelar como tipo IV⁴.

O tipo I tem como característica na herniação inferior das tonsilas cerebelares, ultrapassando o forame magno, no tipo II há herniação inferior, através do forame magno, do vérmis cerebelar, quarto ventrículo e porção inferior do tronco cerebral. Já no tipo III, há encefalocele occipital com parte das anomalias intracraniais característicos da malformação de Chiari do tipo II. E, por fim, no tipo IV há hipoplasia grave ou aplasia de cerebelo, associada à fossa posterior com pequeno tamanho sem herniação⁵.

Além das anomalias patognômicas da malformação de Arnold-Chiari algumas patologias frequentemente são associadas a malformação de Arnold-Chiari, sendo alguns exemplos, hipoplasia da foice do cérebro, hipoplasia de tenda cerebelar, ausência de septo pelúcido, microgiria, anormalidades do tentório. anormalidades do aqueduto, hidrocefalia, cisto no forâmen de Magendie, lacuna no crânio, hidromielia, impressão basilar, platibasia, fusão de vértebras cervicais, fusão atlanto-occipital, hemivértebras, escoliose, espinha bífida com meningocele ou mielomeningocele³.

A medula estar fixada em uma disrafia lombossacral e não pode ascender normalmente durante seu desenvolvimento, fazendo tração mecânica do cérebro posterior para baixo⁶. Entretanto contrariando essa teoria existe caso de malformação de Arnold-Chiari em que não há disrafia associada e, às vezes, há ascensão de estrutura da fossa posterior através do tentório.

Já segundo McLone a malformação de Chiari seria causada por uma fossa posterior de pequenas dimensões, devido a um processo de neurulação inadequado o qual não seria capaz de acomodar estruturas do cérebro posterior tenha origem na neurulação defeituosa e que a incapacidade em manter a distensão do sistema ventricular primitivo seria responsável pela falta de indução mesenquimal, gerando uma fossa posterior de pequenas dimensões, incapaz de acomodar suas estruturas⁷.

Depois de passados alguns anos, a patogênese mais aceita atualmente para explicar a anomalia anatômica da síndrome é qual afirma que haveria uma hidrocefalia transitória durante o período fetal precoce onde proporcionaria uma diferença de força entre regiões do sistema nervoso que proporcionaria o seu deslocamento caudal.

O quadro clínico é variável dependendo da idade do paciente, anomalias associadas e estruturas corporais comprometidas pela síndrome. A malformação de Arnold-Chiari pode se associar a hidrocefalia ao nascimento ou esta pode se evidenciar posteriormente¹. Dentre muitas malformações de união crânio-cervical se destaca a de Arnold-Chiari tipo I, pela gravidade de seus sintomas.

Em crianças antes da fusão das suturas cranianas, a hidrocefalia causa aumento do volume craniano e alargamento das fontanelas. Entretanto, esta malformação por não ser tão óbvia clinicamente, é diagnosticada, na maioria das vezes, na fase adulta. Em sua forma mais extrema consiste na herniação das estruturas da porção mais baixa do cérebro, tonsilas cerebelares e do tronco encefálico por meio do forame magno, de forma que algumas partes do cérebro alcançam o canal espinhal engrossando-o e comprimindo-o⁸.

Em contraste às importantes consequências clínicas, esta pode ser uma anormalidade silenciosa ou pode causar sintomas relacionados principalmente à obstrução do fluxo líquórico e à compressão do bulbo⁹. Além disso, os sintomas e achados clínicos mais comumente encontrados em pacientes com a malformação pode facilmente ser confundido com síndromes produzidas por tumores na fossa posterior, esclerose múltipla, siringomielia¹⁻¹⁴.

Diante disso um estudo feito com 66 casos de pacientes com Síndrome de Arnold-Chiari, o qual foi feito levantamento da incidência dos principais sinais e sintomas característicos da patologia, organizados na tabela a seguir:

Tabela 1-Principais sinais e sintomas

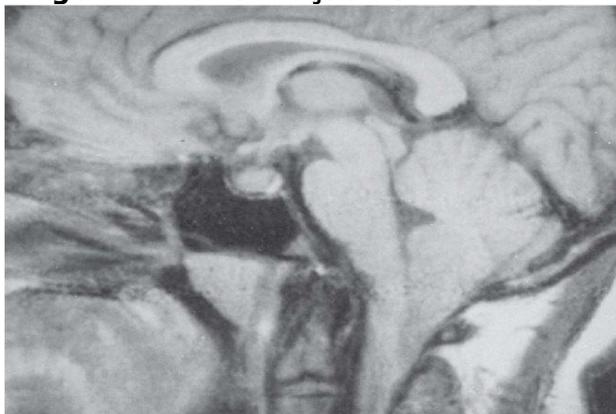
SINAIS E SINTOMAS	FREQUÊNCIA	SINAIS E SINTOMAS	FREQUÊNCIA
Fraqueza nos membros inferiores	68%	Dores no pescoço	27%
Instabilidade na marcha	56%	Voz nasal	27%
Cefaleia	53%	Disfunções visuais	22%
Parestesias	43%	Vertigem	21%
Disfagia	37%		

Fonte: Barros et al.¹⁴

Embora de tamanho normal, a face parece pequena relativamente à cabeça aumentada de tamanho. Exoftalmia e proeminência da esclerótica podem ocorrer também em consequência do deslocamento em sentido inferior das orbitas¹.

Airingomielia, que é um transtorno crônico progressivo causado por formação de cavidade dentro da medula espinhal, comumente está associada à malformação de Chiari do tipo I, causada pela descida das amígdalas cerebelares para baixo do forame magno que condiciona obstrução do líquido cefalorraquidiano e alterando assim sua dinâmica¹⁰⁻¹⁴.

Em relação a diagnóstico da síndrome, como padrão, para diferenciá-la de outras patologias neurológicas como esclerose múltipla, siringomielia, desenvolvimento defeituoso do atlas e do eixo e impressão basilar é solicitado exame de ressonância magnética e tomografia computadorizada, devido a fácil visualização de herniações do rombencéfalo através do forame e com certa frequência aderidos ao bulbo, comprovado a seguir por imagens¹.

Imagem 1- Malformação de Arnold-Chiari I

Fonte: Rowland e Pedley¹

A figura 1 apresenta a Malformação de Arnold-Chiari tipo I, realizado ressonância Magnética sagital, em que se pode visualizar herniação tonsilar através do forame magno. O quarto ventrículo, aqueduto cerebral e tronco cerebral estão normais. Nesse paciente não há hidrocefalia.

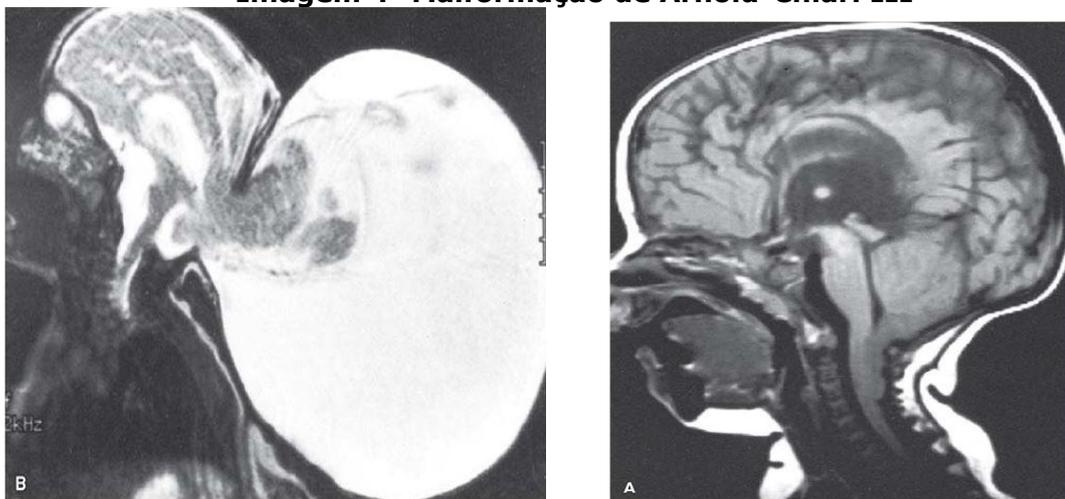
Imagem 2 e Imagem 3-Malformação de Arnold-Chiari II



Fonte: Rowland e Pedley¹

As imagens 2 e 3 são da Malformação de Arnold-Chiari tipo II.- A primeira ressonância magnética, sagital, pode-se visualizar um significativo deslocamento inferior da tonsila cerebelar, com sua extremidade localizada posteriormente à medula espinal cervical ao nível C3. O quarto ventrículo apresenta-se tipicamente pequeno. Há também agenesia do corpo caloso. A segunda ressonância magnética, axial, demonstra a formação de um "bico" no mesencéfalo dorsal, ou lâmina do teto do mesencéfalo, característica da Malformação de Chiari. Há a dilatação dos cornos occipitais de ambos os ventrículos laterais (com uma derivação ventricular no ventrículo lateral direito), consistente com a colpocefalia.

Imagem 4- Malformação de Arnold-Chiari III



Fonte: Rowland e Pedley¹

A imagem 4 pode-se visualizar a malformação de Arnold-Chiari com encefalocele. A ressonância magnética sagital e demonstram um enorme saco cheio de líquido externo ao crânio posteriormente, com comunicação permeável com estruturas intracranianas. Há a herniação de ambos os hemisférios cerebelares para o saco cheio de LCR extrudado,

mais consistente com uma encefalocele occipital. São também evidentes a distorção do tronco cerebral e a ausência do corpo caloso

Alguns exames complementares a serem solicitados são Raio-x de crânio, raio-X de coluna mielografia, pneumoencefalografia, ventriculografia, angiografia, tomografia axial computadorizada. Assim como as medidas de pressão do Líquido Cefalorraquidiano (LCR), que permitem o diagnóstico de hipertensão intracraniana, comumente presente em pacientes com a patologia, assim como estudos sobre a permeabilidade do canal medular também pode ser solicitado¹¹.

Em caso de hidrocefalia leve o paciente pode ser tratado por derivação, consistindo de um cateter ventricular proximal, uma válvula unidirecional e um cateter distal terminando no peritônio ou no sistema venoso ou, mais raramente, no espaço pleural. A descompressão imediata do rombencéfalo deve ser feita imediatamente em casos de recém-nascidos com quadro de paralisia de cordas vocais. Em adultos também pode ser realizado a descompressão da fossa posterior por meio de cirurgia descompressiva da fossa posterior com laminectomia das três primeiras vertebra¹.

Os melhores prognósticos são obtidos quando há poucos sintomas neurológicos causados pelo defeito raquidiano e por outra anomalia congênita, dependendo também da idade do paciente e da estrutura da fossa posterior e da medula cervical que foi comprometida³.

Alguns fatores como idade do paciente, estrutura da fossa posterior do crânio e da medula cervical que foi comprometida podem-se várias os prognósticos, assim como sintomas neurológicos e o paciente apresentar outras patologias. Diante disso, é de grande relevância o conhecimento clínico prévio pelo profissional da saúde a fim de facilitar o diagnóstico e uma melhor conduta de tratamento para o paciente.

4 Conclusão

Pode-se concluir que este trabalho é de grande relevância, tendo em vista que a Malformação de Arnold-Chiari não é uma patologia rara como se imagina muitos estudantes e profissionais da saúde.

Ofereceu-se um conhecimento médico clínico, anatomopatológico importante, uma vez que o mesmo ampliou nossos conhecimentos da Síndrome de Arnold-Chiari. Fortaleceu-se uma visão mais apurada dos sinais, sintomas e características anatômicas da anomalia para reconhecimento de um paciente que apresente os indícios, proporcionando o seu diagnóstico.

Consolidou-se por fim um melhor entendimento das opções para tratamento a patologia, a fim de que efetive uma melhor conduta para aumentar a probabilidade de cura para pacientes acometidos pela Síndrome de Arnold-Chiari.

Referências

1. Rowland LP, Pedley TA. Merrit-Tratado de Neurologia. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2011.
2. Salomão JF, Bellas AR, Leibinger RD, Barbosa APA, Brandão MAPB. Malformação de Chiari do tipo II sintomática. Arq. Neuro-Psiquiatr. 1998;56(1):98-106.
3. Nazar N. Malformación de Arnold-Chiari. Revista Medica Hondur.1986;54(1):33-40.
4. Friede RL. Developmental Neuropathology. United States of America: Springer Verlag Pod; 1996.
5. Abilel JC, Cardoso FE, Uematsu ESC, Torquato JA. Avaliação e Treinamento Muscular Respiratório na Malformação de Arnold-Chiari Tipo I. Rev Neurocienc 2013;21(2):294-301.
6. Penfield W, Coburn DF. Arnold-Chiari malformation and its operative treatment. Arch NeurPsych. 1938;40(2):328-336.
7. Mclone DG, Kenepner PA. The cause of the Chiari malformation: a unified theory. Arch NeurPsych. 1938;40(2):328-36
8. Vázquez MEA, Fernández AA, Fernández JB, Octavio EC, Labrado JC, Silva ME. Malformaciones de la unión cráneo-cervical (Chiari tipo I y Siringomielia). Editorial Médica, 2009: 4-17.
9. Kumar V, Abbas AK, Fausto N. Robbins e Cotran, Patologia: bases patológicas das doenças . Rio de Janeiro: Elsevier; 2010.
10. Herrera DF, Cozzi CM, Flores AL. Siringomielia asociado a Malformación de Chiari tipo I. Rev Cient Cienc Méd. 2012;15(2):49-52.
11. Brasil JPN, Takayanagui OV. Tratado de Neurologia da Academia Brasileira de Neurologia. Rio de Janeiro: Elsevier, 2013.
12. Royo-Salvador MB. Siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas. Etiología común. Rev Neurol. 1996;24(132);937-59.
13. Griebel ML, Oakes WJ, Morley G. The Chiari malformation associated with mielomeningocele. In: Rekate HL (ed).Comprehensive management of spina bifida. Boca Raton: CRC Press; 1991:67-92.
14. Barros MC, Farias W, Ataide L, LINS S. "Basilar impression and Arnold-Chiari malformation. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1968;31(6):596-605.