

Collectanea Symposium

*Série Medicina & Saúde*

---

# Temas de atualização em neurocirurgia

Sociedade Brasileira  
de Neurocirurgia

---

Frôntis  Editorial

# Malformações de Chiari e seringomielia

*Dr. Jorge W. Junqueira Bizzi\**

## 1. Introdução

As Malformações de Chiari (MC) são as anomalias cerebelares mais freqüentes, podendo causar problemas clínicos significativos e até mesmo levar à morte<sup>(8)</sup>. Novas técnicas diagnósticas, especialmente com o surgimento da Ressonância Magnética (RM), têm permitido que essas condições sejam descobertas com maior freqüência, e um número crescente de pacientes tem sido encaminhados para o tratamento cirúrgico<sup>(19,22)</sup>.

Um patologista alemão, chamado Hans Chiari, descreveu em 1891 e 1896, uma série de malformações caracterizadas por herniação de tecido cerebelar para dentro da porção superior do canal medular cervical. Essas malformações foram agrupadas em quatro tipos. Tipo I consiste no deslocamento das tonsilas cerebelares, em grau variável, para dentro do canal cervical, com o quarto ventrículo em posição normal. Tipo II é uma malformação mais complexa, caracterizada por deslocamento do vermis cerebelar juntamente com o bulbo e quarto ventrículo para dentro do canal medular cervical. Tipo III é uma malformação muito rara, que combina as alterações encontradas no tipo II, associadas a uma encefalocele occipito-cervical. Tipo IV consiste de uma severa hipoplasia do cerebelo, sem qualquer herniação no canal medular, portanto não é mais considerada um tipo de malformação de Chiari<sup>(8,22)</sup>.

Na verdade, a primeira descrição de herniação de tecido cerebelar no canal medular foi feita por Cleland em 1883. Arnold publicou em 1894 um caso de herniação cerebelar associada a espinha bífida. Seus seguidores cunharam o nome de malformação de Arnold-Chiari. Como Arnold pouco acrescentou à

---

\* *Neurocirurgia Pediátrica. Hospital da Criança Santo Antônio, Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, RS Membro Titular da Sociedade Brasileira de Neurocirurgia. Ex "Clinical Fellow" Montreal Neurological Institute, McGill University, Canada e Children's Medical Center, University of Texas, Dallas, USA.*

descrição original, atualmente a designação preferida pela maioria dos autores é simplesmente de malformação de Chiari. Os tipos I e II, pela sua frequência, são os de maior representação na prática clínica.

## 2. Patogênese

Diversas teorias tem sido formuladas no decorrer dos anos para explicar as malformações de Chiari do tipo I e II. Muitos autores acreditam que ambos os tipos representam diferentes fases do mesmo processo fisiopatológico, sendo o tipo I um estágio mais precoce<sup>(16,25)</sup>. Mais recentemente, há uma tendência a considerar as duas alterações totalmente independentes e não relacionadas na sua patogênese<sup>(6,8,20)</sup>.

As diversas teorias existentes para explicar as malformações de Chiari podem, em geral, ser divididas em quatro grupos:

### 2.1. Aumento da pressão acima do forame magno causada pela hidrocefalia

Chiari acreditava que a hidrocefalia vista nestes pacientes ocasionava a herniação, pois empurrava o conteúdo da fossa posterior em direção ao canal medular. Em função da maior intensidade vista no tipo II, sugeria que esses poderiam ter a hidrocefalia mais precocemente na vida fetal.

Gardner (1957) sugeriu a existência de uma obstrução dos forames de saída do líquido no quarto ventrículo, que levaria a uma maior transmissão da pressão de pulso arterial no líquido, ocasionando a impação do cerebelo no forame magno<sup>(12)</sup>.

### 2.2. Malformação primária do tronco cerebral - Parada do desenvolvimento

Daniel e Strich (1958) propuseram que a malformação seria causada por uma falha na formação da flexura pontina. Com a formação da flexura as estruturas romboencefálicas tomam uma posição mais cranial ficando totalmente acima do forame magno. Um defeito na sua formação ocasionaria um alongamento do cerebelo e tronco cerebral, deixando os em posição mais caudal, abaixo do forame magno<sup>(10)</sup>.

### 2.3 Efeito mecânico da meningocele

Penfield & Coburn (1938) propuseram como causa das alterações, a tração em direção caudal ocasionada pela medula estar presa no local da meningocele<sup>(26)</sup>. Essa teoria, apesar de atrativa e simples, não pôde ser provada experimentalmente, e foi logo abandonada. Os efeitos da tração são dissipados dentro de apenas quatro segmentos acima de onde a medula está presa<sup>(5)</sup>.

### 2.4. Malformação primária da base do crânio- hipoplasia da fossa posterior

A base para esta teoria é a constatação de que, em grande parte dos casos de Chiari, tanto I como II, a fossa posterior é pequena para acomodar todo seu conteúdo<sup>(31)</sup>. Marin-Padilla (1981), utilizando o modelo experimental de Chiari induzido por altas doses de Vitamina A, sugere que a o problema é causado por uma insuficiência mesodérmica primária, que levaria a defeitos na formação óssea da fossa posterior, deixando essa muito pequena, incapaz de acomodar todo seu conteúdo. Além disso, modificaria os efeitos indutivos sobre o tecido nervoso, impedindo o adequado fechamento da placa neural<sup>(16)</sup>. Mais recentemente, Mclone & Knepper (1989) propuseram o que chamaram de teoria unificada, para explicar o Chiari tipo II. A falha do fechamento do tubo neural causa uma perda constante de líquido, que impediria uma distensão adequada do sistema ventricular primitivo. Isso, alteraria os efeitos indutivos no tecido neural circunjacente e tecido mesenquimal afetando a formação do osso endocondral. Como consequência, teríamos uma fossa posterior pequena, com herniação do cerebelo e tronco cerebral no canal medular<sup>(17)</sup>. Ambas as teorias tem como ponto comum o desenvolvimento de uma fossa posterior muito pequena, porém, na primeira, o defeito primário é mesodérmico, e, na segunda, é primariamente neural, devido a falha no fechamento do tubo.

Embora ainda não haja uma prova definitiva, há uma tendência crescente em considerar a patogênese das malformações de Chiari tipo I e II distintas e não um espectro da mesma doença. As razões para isto são muitas. A MC tipo I normalmente aparece a partir da segunda década de vida em indivíduos neurologicamente normais, raramente possuem hidrocefalia e não apresentam malformações do sistema nervoso associadas. Podem ter associadas malformações ósseas da base do crânio e da coluna cervical, como impressão basilar, vértebras fusionadas, hemivértebras, entre outras<sup>(30,31)</sup>. Por fim, não ocorrem associadas a meningocele e, em muitos casos, já se demonstrou ser uma alteração

adquirida e não sempre congênita com se achava anteriormente<sup>(15,23,33)</sup>. Está bem demonstrado o aparecimento de herniação crônica das tonsilas cerebelares após derivação lombo-peritoneal, punções lombares, na presença de disostoses craniofaciais e outra situações<sup>(9,11,29,33)</sup>. O defeito parece ser primariamente uma fossa posterior hipoplásica, causando uma “deformação”, e não uma “malformação” do cerebelo. Por outro lado, a MC tipo II está presente em todos os pacientes com meningomielocele já no nascimento, e na prática, nunca é encontrada em indivíduos sem um defeito de fechamento do tubo neural. Está associado a um número enorme de alterações estruturais do sistema nervoso como desordens da migração neuronal, displasias ou agenesia de núcleos do tronco cerebral<sup>(14,22)</sup>. A porção herniada do cerebelo sempre inclui o vermis. Hidrocefalia está presente em mais de 90% dos casos. Todas estas alterações sugerem um comprometimento primariamente neural.

Em função do que foi exposto acima, há uma inclinação por grande parte dos autores de não usar a denominação de malformação de Chiari tipo I, e, sim, de herniação cerebelar crônica ou ectopia cerebelar primária, ou, ainda, de anomalia de Chiari. Preconizam reservar a denominação de malformação de Chiari apenas para os casos do chamado tipo II<sup>(20)</sup>. Apesar do exposto acima, os termos Chiari I e II ainda são os mais difundidos na literatura.

### 3. Chiari tipo I

#### 3.1. Manifestações clínicas

Raramente os sinais e sintomas tem início na primeira década da vida. Esses geralmente aparecem a partir do final da adolescência e início da vida adulta. O sintoma inicial mais comum é a cefaléia. Essa é geralmente occipital, envolvendo a parte mais alta da região cervical, porém ocasionalmente pode ser bifrontal. Uma piora na intensidade e frequência da dor pode evoluir no decorrer de meses, como visto mais frequentemente em adolescentes, ou no período de muitos anos, em adultos. A cefaléia é, muitas vezes, exacerbada por esforço, tosse e espirros. Dor cervical também pode ocorrer, frequentemente com irradiação para o resto da coluna, ombros ou membros superiores. Sensação de formigamento no pescoço, ombros e membros superiores pode ser visto na ausência de seringomielia. Achados cerebelares como ataxia, dismetria, vertigem e nistagmo não são incomuns, podendo ser episódicos ou persistentes. Anormalidades devidas a compressão do tronco cerebral são vistas em alguns pacientes, incluindo dificuldades para engolir, disartria, alterações da fonação,

especialmente rouquidão, tosse persistente, soluço intratável e diplopia, entre outras. Quando há seringomielia, podemos encontrar a clássica síndrome centro-medular com dissociação seringomiélica, caracterizada por perda da sensibilidade dolorosa e de temperatura, com preservação do tato e sensibilidade profunda (vibratória e cinético-postural). Espasticidade, hiperreflexia, fraqueza e atrofia muscular, especialmente das mãos, e alterações urinárias também podem ser vistas, em geral também como conseqüência da seringomielia.

#### 3.2. Diagnóstico por imagem

A RM é o teste diagnóstico de escolha, pois é o que melhor demonstra a herniação tonsilar. Também pode mostrar o grau de compressão das estruturas, presença de hidrocefalia e de seringomielia, que já está presente no momento do diagnóstico do Chiari I em 20% a 30% dos casos<sup>(22)</sup>(Figura 1).

Antes do advento da RM, a posição das tonsilas cerebelares era considerada normal quando localizadas acima do forame magno. Com o uso disseminado da RM viu-se que muitas pessoas normais tinham as tonsilas alguns milímetros abaixo do forame magno. Em geral, com o aumento da idade vai havendo uma ascensão das tonsilas cerebelares<sup>(18)</sup>. Não há um consenso na literatura de quantos milímetros abaixo do forame magno seria diagnóstico de Chiari I. Em geral, a maioria concorda que o número de corte fique entre 3 e 5 mm<sup>(1,4)</sup>.

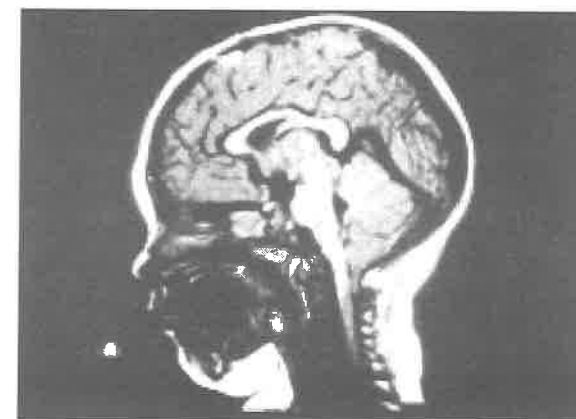
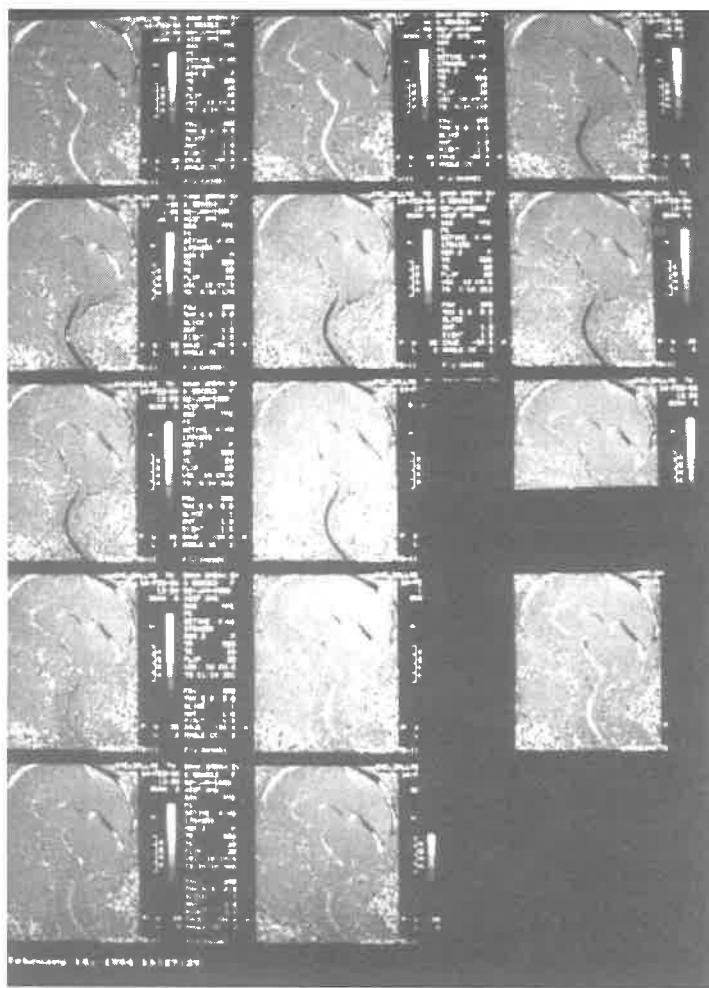


Figura 1 - RM de paciente com Chiari tipo I, evidenciando o alongamento e herniação das tonsilas cerebelares no canal medular até o nível de C2. O quarto ventrículo tem forma e posição normal, assim como as demais encefálicas.



*Figura 2 - Sequência no plano sagital mediano de Cine-RM com contraste de fase acoplada ao eletro cardiograma (ECG). As imagens correspondem a visualização da circulação líquorica durante um ciclo cardíaco, com registros feitos no intervalo de duas ondas "R" do ECG. Paciente com Chiari I, evidenciando ausência de fluxo de líquido na porção dorsal ao cerebelo, forame magno e parte superior da medula. Na porção ventral ao tronco cerebral, do forame magno e da parte superior da medula há fluxo líquorico, caracterizado por sinal hipertenso (branco) significando fluxo líquorico em direção crânio-caudal durante a sístole, seguindo na sequência de sinal hipotenso (preto), indicando fluxo da raque em direção ao crânio, no final da sístole e início da diástole*

Atualmente, a mielografia e mielo-tomografia computadorizada só estão indicadas em pacientes que, por alguma razão, não possam ser submetidos à RM. Nesse caso, filmes devem ser obtidos logo após a injeção intratecal do contraste, e o exame deve ser repetido de 4 a 12 horas após, para que possa haver o acúmulo do meio de contraste dentro da cavidade seringomiélica. Em alguns casos, mesmo havendo seringomielia, não ocorre acúmulo de contraste dentro da medula<sup>(3)</sup>.

Mais recentemente, esses pacientes têm sido estudados com cine-RM acoplada ao eletrocardiograma, que permite identificar o fluxo de líquido nos forames do quarto ventrículo, ventral e dorsal na região do forame magno, dentro da cavidade seringomiélica, assim como o movimento das tonsilas dentro do canal medular durante o ciclo cardíaco<sup>(2,27)</sup> (Figura 2). Tem sido importante, na identificação de pacientes que se beneficiariam da cirurgia, especialmente os que tem herniação tonsilar sem seringomielia. Os pacientes com fluxo líquorico normal na fossa posterior teriam pouca chance de melhorar com uma eventual descompressão cirúrgica. Ao contrário, os pacientes com bloqueio total da circulação ao nível do forame magno, e especialmente os que apresentam movimento de impactação das tonsilas (efeito pistão), teriam grande chance de benefício com a cirurgia<sup>(2,21)</sup>.

Radiografias simples do crânio e coluna seriam úteis na identificação de malformações ósseas, como platibasia, hemivértebras, vertebrae fusionadas, assimilação do atlas, entre outras, vistas com frequência nos pacientes com Chiari I<sup>(30)</sup>.

### 3.3. História natural

A história natural dos pacientes com Chiari tipo I não é conhecida com certeza. Nos pacientes que já possuem seringomielia associada, parece haver maior consenso de que, se deixada sem tratamento, há uma tendência de aumento dessa com piora clínica, que na maioria das vezes, evolui de forma insidiosa, porém pode ocorrer de forma súbita após uma manobra de Valsalva. Parece mais difícil prever a evolução dos casos de Chiari tipo I sem seringomielia. Batzdorf sugere a existência de dois grupos de pacientes: um com queixa exclusivamente de cefaléia e o segundo com queixas de cefaléia associada a alguma evidência de compressão do tronco cerebral. Acredita que este segundo grupo, que em geral tem herniação mais importante, tem risco particularmente aumentado de evoluir para seringomielia ou até morte súbita por compressão do tronco cerebral<sup>(6)</sup>. Da mesma forma, há a impressão de que os pacientes com

Chiari I sem seringomielia, em que a cine- RM mostra grande anormalidade da circulação do líquido no forame magno também teriam maior risco para desenvolver seringomielia.

### 3.4. Indicações de cirurgia

A descompressão posterior em pacientes com Chiari I está indicada nos casos em que houver seringomielia associada, presença de sinais ou sintomas de compressão do tronco cerebral ou medula espinal, ou alterações cerebelares. Nos pacientes em que os sintomas são exclusivamente cefaléia ou dor cervical, porém são intensos e/ou progressivos, também está indicada. Os pacientes assintomáticos recebem tratamento conservador com observação clínica e com acompanhamento da evolução na neuroimagem.

### 3.5. Tratamento cirúrgico

A descompressão posterior é o tratamento de escolha para a anomalia de Chiari tipo I com ou sem seringomielia<sup>(6,19)</sup>.

O objetivo da descompressão posterior é restaurar a normalidade do fluxo líquórico ao redor do forame magno e no quarto ventrículo. O bloqueio da circulação líquórica é a base da patogênese da compressão das estruturas neurais e da formação da cavidade seringomiélica<sup>(2,21)</sup>.

Existem diversas variações na técnica geralmente empregada para a descompressão posterior. A técnica mais freqüentemente utilizada é uma craniectomia suboccipital com laminectomia de C1 e C2, seguida de duroplastia. A craniectomia, é, em geral, pequena, em torno de 2,5 a 3 cm, tanto na altura como na largura. A laminectomia deve ser feita de modo que ultrapasse a parte inferior das tonsilas herniadas, o que em geral, acontece até nível de C2, porém ocasionalmente podemos necessitar atingir níveis mais baixos. A dura-máter é aberta em "Y", com a parte vertical localizada sobre a dura espinal. Os bordos durais são suturados no músculo para aumentar a exposição e facilitar a colocação do enxerto dural. A duroplastia pode ser feita com diversos tipos de enxerto, sendo a dura-mater liofilizada, periósteo e a fâscia lata utilizadas mais freqüentemente. O autor tem usado sistematicamente enxerto com pericárdio bovino, com bom resultado. A sutura contínua é preferida por ser mais eficiente na prevenção de fistula líquórica.

Alguns autores preconizam procedimentos intradurais adicionais, além da craniectomia + laminectomia com duroplastia. Dentre estas variações pode-

mos citar: retirada das aderências da aracnóide envolvendo as tonsilas e a medula espinal com abertura do quarto ventrículo, coagulação das tonsilas com bipolar, promovendo o encolhimento destas, aspiração subpial das tonsilas (algumas vezes não é feita duroplastia), colocação de cânula de drenagem comunicando o quarto ventrículo com o espaço subaracnóide, e ainda a derivação da cavidade seringomiélica.

Oldfield e colaboradores estudando a dinâmica líquórica no pré, trans e pós-operatório com Cine RM e ultra-ssonografia, reforçam o que muitos outros autores já preconizam anteriormente, o tratamento com craniectomia + laminectomia seguida de duroplastia sem qualquer intervenção intradural, como sendo eficaz e expondo o paciente ao menor risco complicações e lesões neurológicas. Esta técnica promoveu o desaparecimento da seringomielia em todos pacientes, num período de 6 meses após a cirurgia<sup>(21)</sup>.

## 4. Chiari tipo II

### 4.1. Manifestações clínicas

Dois tipos de apresentação podem ser vistos. Uma mais precoce, geralmente com evolução aguda, apresentando sintomas nos primeiros meses de vida, especialmente no período neonatal. Os sinais e sintomas são, em geral, de alterações do tronco cerebral e incluem: estridor respiratório secundário a paralisia uni ou bilateral das cordas vocais, apnéias de origem central, dificuldades de deglutição com aspiração, paralisia facial, opistótono e nistagmo. A apresentação mais tardia, após o primeiro ano de vida, em geral é mais insidiosa e se manifesta por fraqueza ou espasticidade dos membros superiores, sinais cerebelares como ataxia de tronco e apendicular, dor cervical e occipital, podendo também apresentar distúrbio progressivo da deglutição com aspirações freqüentes e problemas respiratórios, incluindo apnéias. Neste segundo grupo também podemos encontrar pacientes com alterações clássicas secundárias a formação de seringomielia.

### 4.2. Diagnóstico por imagem

A MC tipo II é uma malformação complexa com alterações no crânio, dura-máter, coluna, encéfalo e medula. A RM é o melhor método de imagem, sendo as seguintes alterações praticamente uma constante: herniação do vermis cerebelar junto com quarto ventrículo e bulbo abaixo do forame magno, placa tectal do mesencéfalo em forma de bico, adesão intertalâmica grande, baixa

implantação do tentório, fossa posterior de dimensões reduzidas, e hidrocefalia (Figura 3). Alterações associadas podem ocorrer, tais como: foice fenestrada, disgenesia do corpo caloso, desordens da migração neuronal como polimicrogrias ou heterotopias.

### 4.3. História natural

Existem descritos na literatura apenas de 2 ou 3 casos, supostamente, de Chiari II na ausência de meningocele<sup>(7,24)</sup>. Na prática, pode-se dizer que a malformação de Chiari Tipo II só ocorre em pacientes com defeito do tubo neural associado, e que todas as crianças nascidas com meningocele tem a MC tipo II na imagem por RM<sup>(28)</sup>. Estas crianças, entre outras alterações, também têm hidrocefalia que necessita derivação líquórica, em aproximadamente 90% dos casos<sup>(8)</sup>.

Segundo Vandertorp e colaboradores 21% das crianças com meningocele desenvolvem sintomas relacionados com MC tipo II, mesmo que suas hidrocefalias estejam bem controladas com válvulas funcionantes<sup>(34)</sup>. Em outro estudo, a disfunção do tronco cerebral foi responsável pela morte de 73% das crianças com meningocele<sup>(28)</sup>.

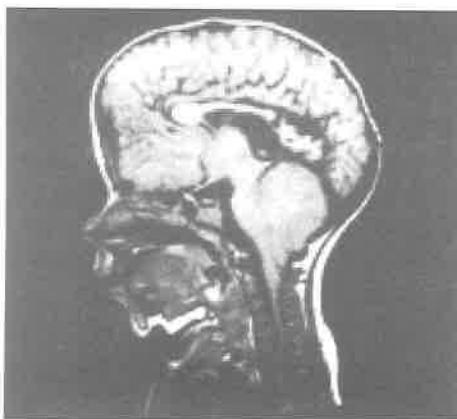


Figura 3 - RM de paciente com Chiari tipo II, evidenciando alterações típicas como: alargamento do forame magno com herniação do vermis cerebelar, bulbo e quarto ventrículo na porção superior do canal medular, baixa implantação da foice e da tórula, quarto ventrículo alongado perdendo sua configuração normal, tecido cerebelar provocando uma endentação no bulbo, placa tectal do mesencéfalo em forma de bico, aderência intertalâmica grande. Também pode ser vista uma disgenesia do esplênio do corpo caloso.

### 4.4. Indicações de cirurgia

A cirurgia está indicada quando existem sinais ou sintomas de comprometimento do tronco cerebral, geralmente com episódios freqüentes de apnéia, estridor laríngeo por paralisia das cordas vocais, ou disfagia neurogênica. Nessas circunstâncias, a cirurgia deve ser feita o mais prontamente possível, pois, se a descompressão for tardia, muitos dos efeitos sobre o tronco cerebral podem não ser reversíveis. Outra indicação formal de descompressão é a presença de seringomielia sintomática ou não.

É muito importante enfatizar, como a imensa maioria dos pacientes são portadores de hidrocefalia, que a descompensação dos sintomas da MC e da seringomielia associada, podem ser decorrentes da hidrocefalia não tratada adequadamente. Assim nunca proceder com a descompressão da fossa posterior sem antes ter certeza de que a derivação líquórica é funcional.

### 4.5. Tratamento cirúrgico

Da mesma forma que na MC tipo I, a descompressão posterior é o tratamento de escolha para a MC tipo II sintomática. O objetivo de restaurar a circulação líquórica permanece o mesmo. A descompressão posterior com craniectomia suboccipital + laminectomia seguida de duroplastia também é o mais comumente recomendado, porém algumas peculiaridades técnicas é importantes diferenciar em relação à descompressão para a MC tipo I. No Chiari tipo II, a implantação da foice, e, conseqüentemente, da tórula e dos seios transversos é geralmente muito baixa, muitas vezes próxima ao forame magno. Assim, uma craniectomia pequena, em geral, é suficiente. Hoffman chega a dizer que ela pode não ser necessária, já que em geral o forame magno já tem diâmetro aumentado e que a compressão se faz na parte superior do canal medular<sup>(34)</sup>. A abertura dural também se faz em "Y", a abertura superior deve ir somente até o nível do forame ou apenas um pouco acima, para evitar lesão do seios venosos. Cuidado especial também deve ser tomado ao abrir a dura desta região, pois é comum a existência de lagos venosos duros, podendo causar sangramento abundante. A laminectomia deve se estender inferiormente até ultrapassar a porção mais baixa de tecido cerebelar herniado no canal. Ocasionalmente, a laminectomia pode ter de abranger níveis tão baixos como C5 ou C6. Diferentemente do que ocorre na MC tipo I, o tecido cerebelar herniado é o vermis cerebelar, e há uma distorção do tronco cerebral maior, além das aderências aracnóides destas estruturas serem intensas. Muitos autores concordam que nenhuma tentativa de manobras intradurais deve ser realizada, tais



como, aspiração ou coagulação de tecido cerebelar ou liberação de aderências ou ainda abertura do quarto ventrículo. Há um risco muito grande de ocorrer lesão do tronco cerebral. Com relação a duroplastia, a técnica é semelhante ao que já foi mencionado para a MC tipo I. (Figura 4)

## 5. Seringomielia

Talvez a maior e a mais importante semelhança entre a MC tipo I e II seja o fato de ambas, poderem, na evolução causar seringomielia. A associação de MC e seringomielia foi descrita pela primeira vez por Russel e Donald, em 1935. (Figura 5)

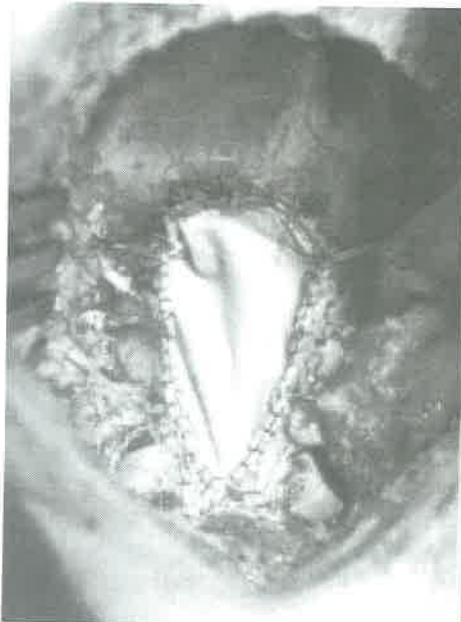


Figura 4 - Descompressão posterior em paciente com Chiari II, após realização de craniectomia suboccipital + laminectomia de C1 e C2 + duroplastia com pericardio bovino. Notar suturas de retenção na dura-máter e sutura contínua do enxerto.

Figura 5 - RM da coluna e transição crânio-cervical em paciente com Chiari II e seringomielia cervico-torácica (C4-T8)

### 5.1. Definições

Seringomielia é definida como uma cavitação tubular contendo líquido, que se estende por alguns segmentos dentro da medula espinal. Hidromielia é uma cavidade intramedular revestida por epêndima, contendo líquido, ou seja, é a dilatação do canal central da medula. Como saber o tipo de revestimento da cavidade é difícil, a diferenciação é puramente acadêmica, e do ponto-de-vista prático o termo seringomielia é o que tem sido mais usado, por ser mais abrangente, porém alguns ainda preferem chamar de hidrosseringomielia<sup>(6)</sup>.

### 5.2. Patogênese

A patogênese da seringomielia também é motivo de muitas teorias, porém, atualmente, acredita-se que um achado constante e necessário à sua formação é o bloqueio da circulação líquórica ao nível do forame magno.

Chiari acreditava que o líquido dentro da medula fosse devido a persistência do estado embriológico, decorrente da hidrocefalia. Gardner formulou a teoria hidrodinâmica, onde postulava que os forames de Luschka e Magendie não se formariam, o que, além de determinar hidrocefalia, causaria um aumento da transmissão da pressão das pulsações arteriais sobre o líquido, causando um efeito em “martelo d’água”. O líquido, impedido de sair pelos forames do quarto ventrículo, seria forçado a entrar no canal epidurário<sup>(13)</sup>. Baseado nesta hipótese, criou a técnica cirúrgica na qual, após fazer a descompressão posterior, colocava um tampão de músculo no óbex, que seria o início de um canal epidurário patente. Hoje, sabe-se que apenas uma minoria dos canais epidurários são abertos, e a técnica de ocluir o óbex não é superior à simples descompressão. Williams formulou a chamada hipótese da dissociação da pressão crânio-espinal, onde o líquido também seria forçado a passar do quarto ventrículo para dentro do canal epidurário, que também estaria aberto, devido a um aumento da pressão intracraniana, ocasionada por manobras de Valsalva, realizadas durante tosse ou espirros<sup>(35)</sup>. Recentemente Oldfield e colaboradores, estudando pacientes com Chiari I, propuseram um novo mecanismo patofisiológico, baseado em achados cirúrgicos, estudos com cine-RM associada ao ciclo cardíaco pré-operatório e ultrassonografia transoperatória. A impação de tecido cerebelar no forame magno bloqueia a livre passagem de líquido, no sentido cranial e caudal, que ocorre normalmente durante a sístole e diástole cardíacas. Assim, durante o ciclo cardíaco as amígdalas cerebelares fazem um movimento de sobe e desce no canal medular semelhante a um “pistão” de motor de automóvel (Figura 6). Este efeito pistão aumenta a pressão intra-raquiana,



forçando uma passagem de líquido através do parênquima medular (espaço perivascular e intersticial) para dentro canal epêndimário. O líquido acumulado dentro da medula também faz o movimento de sobe e desce em função do ciclo cardíaco, o que explicaria a progressão cranio-caudal da cavidade<sup>(21)</sup>. Não há estudo semelhante com pacientes com Chiari tipo II, porém há razões para supor que um mecanismo semelhante possa estar envolvido.

### 5.3. Tratamento

As modalidades de tratamento parairingomielia associada às malformações de Chiari I e II são de dois tipos: descompressão posterior do Chiari, e derivação do líquido da cavidade seringomiélica.

Atualmente, é praticamente consenso que a descompressão posterior se faz necessária em todos os pacientes. Caso a descompressão posterior não cause

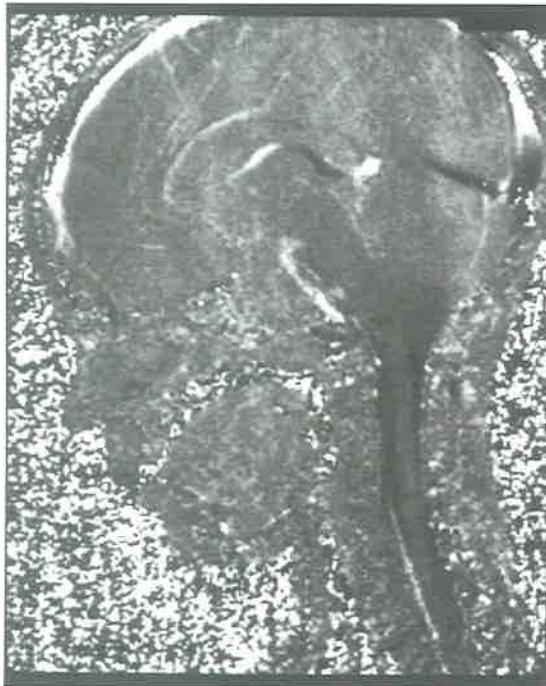


Figura 6 - Cine-RM com contraste de fase acoplada ao eletrocardiograma (ECG) de paciente com Chiari I evidenciando ausência de fluxo líquórico ventral ao tronco cerebral e dorsal ao cerebelo. O sinal hipointenso da tonsila cerebelar indica movimento desta, caracterizando o efeito "pistão".

regressão da cavidade seringomiélica, o que pode ocorrer em alguns casos, está indicada a derivação do líquido da cavidade. Alguns autores recomendam a descompressão posterior seguida da derivação no mesmo momento cirúrgico. Os argumentos contra a derivação já no primeiro momento incluem: deslocamento do catéter com lesão medular, maior risco de infecção e de lesão neurológica pela mielotomia.

Quando indicada a derivação da cavidade seringomiélica, três locais são os preferidos: derivação para o espaço subaracnóide, cavidade pleural e cavidade peritoneal. A derivação seringo-subaracnóide é a preferida por muitos por ser tecnicamente mais simples, sem necessidade de abordar outros sítios anatômicos. Em alguns casos, a intensa reação cicatricial do espaço subaracnóide impede o uso dessa técnica. A derivação seringo-pleural tem sido uma ótima opção, pois o pouco volume de líquido é facilmente absorvido, além de a pressão negativa do tórax causar uma "sucção" do líquido da cavidade. A derivação para a cavidade peritoneal tem sido usada menos freqüentemente.

## 6. Bibliografia

- 1) ABOULEZZ, A.O., Sartor, K., Geyer, C.A., and Gado, M.H.: Position of cerebellar tonsils in the normal population and in patients with Chiari malformation: a quantitative approach with MR imaging. **Journal of Computer Assisted Tomography**, 29 (6): 1033-6, 1985.
- 2) ARMONDA, R.A., Citrin, C.M., Foley, K.T. and Ellenbogen, R.G.: Quantitative cine-mode magnetic resonance imaging of Chiari I malformations: An analysis of cerebrospinal fluid dynamics. **Neurosurgery** 35(2): 214-24, 1994.
- 3) AUBIN, M.L., Vignaud, J., Jardin, C.: Computed tomography in 75 clinical cases of syringomyelia. **AJNR**. 2: 119-204, 1981
- 4) BARKORICH, A.J., Wippold, F.J., Sherman, J.L. and Citrin, C.M.: Significance of cerebellar tonsillar position of MR. **AJNR** 7: 795-9, 1986.
- 5) BARRY, A., Patten, B.M., Stewart, B.H.: Possible factors in the developing of Arnold-Chiari malformation. **J. Neurosurg.** 14; 285-301, 1957.
- 6) BATZDORF, U. Syringomyelia, Chiari malformation, and hidromyelia. In: **Neurological Surgery**. Ed. Youmans, J. Saunders. 1996
- 7) CARMEL, P.N. and Markesbery, W.R.: Arnold Chiari malformation in an elderly woman. **Arch Neurol** 21: 258-62, 1969.

- 8) CARMEL, P.: The Chiari malformations and syringomyelia. In: **Disorders of the Developing Central Nervous System** Eds. Hoffman, H.J. and Epstein, F. Blackwell, 1986.
- 9) CHUMAS, P.D., Armstrong, D.C., Drake, J., Kulkarni, A., Hoffman, H., Humphreys, R.P., Rutka, J. and Hendricks, M.D.: Tonsillar herniation: the rule rather than the exception after lumboperitoneal shunting in the pediatric population. **J. Neurosurg** 78: 568-73, 1993.
- 10) DANIEL, P.M. and Strich, S.J.: Some observations on the congenital deformity of the central nervous system known as Arnold-Chiari malformation. **J. Neuropathol. Exp. Neurol.** 17: 255-266, 1958.
- 11) FRANCIS, P.M., Beals, S., Rekate, H.L., Pittman, H.W., Manwaring, K. and Reiff, J.: Chronic tonsillar herniation and Crouzon's syndrome. **Pediatr. Neurosurg**, 18: 202-6, 1992.
- 12) GARDNER, W.J., Abdullah, A.E., McCormack, L.J.: The varying expressions of embryonal atresia of the 4th ventricle in adults: Arnold-Chiari malformation, Dandy-Walker syndrome, "arachnoid cyst of the cerebellum, and syringomyelia. **J. Neurosurg.** 14 ; 591-605, 1957
- 13) GARDNER, W.J.: Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: Its relationship to myelocoele. **J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.** 28 : 247-256, 1965
- 14) GILBERT, J.N., Jones, K.L., Rorke, L.B., Chernoff, G.F. and James, H.E.: Central nervous system anomalies associated with meningo-myelocoele, hydrocephalus and Arnold-Chiari malformation: reappraisal of the oris regarding the pathogenics of posterior neural tube closure defects. **Neurosurgery** 18: 559-64, 1986.
- 15) HUANG, P.H. and Constantini, S.: "Acquired" Chiari I malformation. **J. Neurosurg** 80: 1099-102, 1994.
- 16) MARIN-PADILLA, M. and Marin-Padilla, T.M.: Morphogenesis of experimental induced Arnold-Chiari malformation. **Journal of Neurological Sciences** 50: 29-55, 1981.
- 17) MCLONE, D.G. and Krepper, P.A.: The cause of Chiari II malformation, a unified theory. **Pediatr Neurosci** 15: 1-12, 1989.
- 18) MIKULIS, D.J., Diaz, O., Eggin, T.K. and Riondo Sanchez: Variance of the position of
- 19) NOHRIA, V. and Oakes, W.J.: Chiari I malformation: a review of 43 patients. **Pediatr Neurosurg** 16: 222-27, 1991.
- 20) NORMAN, M.G., McGillivray, B.C., Kalousek, D.K., Hill, A., Poskitt, K.J.: **Congenital Malformations of the Brain**. Oxford University Press. 1995
- 21) OLDFIELD, E.H., Muraszko, K., Shawker, T.H. and Patronas, N.J.: Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation

- tion of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment. **J. Neurosurg** 80: 3-15, 1994.
- 22) OSBORN, A.G.: Diagnostic Neuroradiology. Mosby. 1994
- 23) PAYNER, T.D., Prenger, E.P., Berger, T.S. and Crone, K.R.: Acquired Chiari malformations: incidence, diagnosis and management. **Neurosurgery** 34: 429-34, 1994.
- 24) PEACH, B.: Arnold-Chiari malformation with normal spine. **Arch Neurol** 10: 497-501, 1964.
- 25) PEACH, B.: The Arnold-Chiari malformation. Morphogenesis. **Arch Neurol** 12: 527-35, 1965.
- 26) PENFIELD, W. and Coburn, D.F.: Arnold-Chiari malformations and its operative treatment. **Arch. Neurol. Psychiatry.** 40; 328-336, 1938.
- 27) QUENCER, R.M., Post, M.J.D., Hinks, R.S.: Cine MR in the evaluation of normal and abnormal CSF flow: intracranial and intraspinal studies. **Neuroradiology** 32: 371-391, 1990.
- 28) RUNGE, J.R., Masciopinto, J., Storrs, B.B. and McLone, D.G.: Anatomical progression of the Chiari II malformation. **Child's Nerv Syst** 8: 86-91, 1992.
- 29) SATHI, S. and Stieg, P.E.: "Acquired" Chiari I malformation after multiple lumbar punctures: case report. **Neurosurgery** 32: 306-9, 1993.
- 30) SCHADY, W., Metcalfe, R.A. and Butler, P.: The incidence of craniocervical bony anomalies in the adult Chiari malformation. **Journal of Neurological Sciences** 82: 193-203, 1987.
- 31) STOVNER, I.J., Bergan, U., Nilsen, G. and Sjaastad, O.: Posterior cranial fossa dimensions in the Chiari I malformation: relation to pathogenesis and clinical presentation. **Neuroradiology**, 35 (2) 113-8, 1993.
- 32) SWIFT, D.M. and Carmel, P.W.: Congenital intradural pathology. **Neurosurg Clin N. Am** 1 (3): 551-67, 1990.
- 33) SWIFT, D.M. and Bizzi, J.W.J.: Acquired Chiari I anomaly not related to spinal CSF deviation in children. **Child's Nerv. Syst.** 11: 552, 1995
- 34) VANDERTORP, W.P., Asai, A., Hoffman, H.J.: Surgical decompression for symptomatic Chiari II malformation in neonates with myelomeningocele. **J Neurosurg.** 77: 541-544, 1992.
- 35) WILLIAMS, B.: Simultaneous cerebral and spinal fluid pressure recordings. Cerebrospinal dissociation with lesions at the forame magnum. **Acta Neurochirurgica** 59: 123-142, 1981