



**Universidade Federal de Pernambuco
Centro de Ciências da Saúde
Programa de Pós-Graduação em Neuropsiquiatria
e Ciências do Comportamento**

**Tratamento cirúrgico da Malformação de Chiari do tipo I:
importância da abertura do forame de Magendie
e ressecção das tonsilas**

Claudio Henrique Fernandes Vidal

**RECIFE/PE
2014**



Universidade Federal de Pernambuco
Centro de Ciências da Saúde
Programa de Pós-Graduação em Neuropsiquiatria
e Ciências do Comportamento

Claudio Henrique Fernandes Vidal

TRATAMENTO CIRURGICO DA MALFORMAÇÃO DE CHIARI DO TIPO I: IMPORTANCIA DA ABERTURA DO FORAME DE MAGENDIE E RESSECÇÃO DAS TONSILAS

Tese apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Neuropsiquiatria e Ciências do Comportamento do Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal de Pernambuco, como parte dos requisitos para obtenção do grau de Doutor.

Área de concentração: Neurocirurgia

Orientador: Prof. Dr. Marcelo Moraes Valença

**RECIFE/PE
2014**

Catálogo na Publicação (CIP)
Bibliotecária: Mônica Uchôa, CRB4-1010

V648t Vidal, Cláudio Henrique Fernandes.
Tratamento cirúrgico da malformação de Chiari do tipo I: importância da abertura do forame de Magendie e ressecção das tonsilas / Claudio Henrique Fernandes Vidal. – 2014.
107 f.: il.; tab.; gráf.; 30 cm.

Orientadora: Marcelo Moraes Valença.
Dissertação (Mestrado) – Universidade Federal de Pernambuco, CCS. Programa de Pós-Graduação em Neuropsiquiatria e Ciências do Comportamento. Recife, 2014.
Inclui referências, apêndices e anexos.

1. Fossa craniana posterior. 2. Cerebelo. 3. Forame magno. 4. Malformação de Arnold-Chiari. 5. Siringomielia. I. Valença, Marcelo Moraes (Orientador). II. Título.

612.665 CDD (22.ed.) UFPE (CCS2016-087)

CLÁUDIO HENRIQUE FERNANDES VIDAL

TRATAMENTO CIRÚRGICO DA MALFORMAÇÃO DE CHIARI DO TIPO I: IMPORTÂNCIA DA ABERTURA DO FORAME DE MAGENDIE E RESSECÇÃO DAS TONSILAS

Tese apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Neuropsiquiatria e Ciências do Comportamento da Universidade Federal de Pernambuco, como requisito parcial para a obtenção do título de Doutor em Neurocirurgia.

Aprovada em: 13/06/2014.

BANCA EXAMINADORA

Prof. Dr. Marcelo Moraes Valença (Orientador)
Universidade Federal de Pernambuco

Profª. Drª. Daniella Araújo de Oliveira (Examinador Interno)
Universidade Federal de Pernambuco

Profº. Dr. Hugo André de Lima Martins (Examinador Interno)
Universidade Federal de Pernambuco

Profª. Drª. Ana Cláudia de Carvalho Vieira (Examinador Externo)
Universidade Federal de Pernambuco

Profº. Dr. Joacil Carlos da Silva Júnior (Examinador Externo)
Universidade Federal de Pernambuco

UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO

Reitor

Prof. Anísio Brasileiro de Freitas Dourado

Vice-Reitor

Prof. Sílvio Romero de Barros Marques

Pró-Reitor para Assuntos de Pesquisa e Pós-Graduação

Prof. Francisco de Souza Ramos

Centro de Ciências da Saúde

Diretor

Prof. Nicodemos Teles de Pontes Filho

Hospital das Clínicas

Diretor Superintendente

Prof. Frederico Jorge Ribeiro

Departamento de Neuropsiquiatria

Chefe

Prof. José Francisco de Albuquerque

Programa de Pós-Graduação em Neuropsiquiatria e Ciências do Comportamento

Coordenador

Prof. Marcelo Moraes Valença

Vice-Coordenador

Prof^a. Sandra Lopes de Souza

Corpo Docente

Prof^a. Ângela Amâncio dos Santos

Prof^a. Ana Elisa Toscano

Prof. Amaury Cantililino

Prof^a. Belmira Lara da Silveira Andrade da Costa

Prof^a. Cláudia Jacques Lagranha

Prof. Everton Botelho Sougey

Prof. Gilson Edmar Gonçalves e Silva

Prof. Hilton Justino da Silva

Prof. Hildo Rocha Cirne de Azevedo Filho

Prof. Hugo André de Lima Martins

Prof. João Ricardo Mendes de Oliveira

Prof. João Henrique da Costa Silva

Prof^a. Kátia Karina do Monte Silva

Prof^a. Luciana Patrizia A. de Andrade Valença

Prof. Lúcio Vilar Rabelo Filho

Prof. Luiz Ataíde Junior

Prof. Marcelo Moraes Valença

Prof. Marcelo Cairrão Araújo Rodrigues

Prof^a. Maria Lúcia de Bustamante Simas

Prof^a. Maria Lúcia Gurgel da Costa

Prof. Murilo Costa Lima

Prof. Otávio Gomes Lins

Prof. Othon Coelho Bastos Filho

Prof^a. Paula Rejane Bezerra Diniz

Prof. Pedro Augusto Sampaio Rocha Filho

Prof. Raul Manhães de Castro

Prof^a. Rosana Christine C. Ximenes

Prof^a. Sandra Lopes de Souza

Prof^a. Sílvia Regina de Arruda Moraes

*Dedico esta tese, aos meus pais, **Zeudo e Evanda**,
cada qual de sua forma, foram essenciais
nessa conquista.*

*À minha esposa, **Viviane**, pela paciência.
Sua solidez como mulher, me alicerçou para
superar essa dura etapa da minha vida.*

*Aos meus filhos **Vinícius e Valentina**, motivo maior
da minha existência, cujo amor foi o afago da minha
alma e remédio mais eficaz na superação dos sérios
problemas que passei.*

*Aos meus pacientes, pela confiança depositada
ao me acolherem como médico.*

AGRADECIMENTOS

A *Deus*, por me fazer instrumento de sua vontade, sem me abster da responsabilidade dos meus erros.

Ao *Prof. Dr. Marcelo Morais Valença*, coordenador da pós-graduação em neuropsiquiatria e amigo, pela sua dedicação e incentivo a atividade acadêmica e capacidade visionária de congregar pessoas. Um exemplo de pessoa a ser seguido, cujo legado no crescimento científico da nossa região, ecoará por muito tempo.

À amiga *Dra. Alessandra Mertens Brainer-Lima*, médica radiologista, pela solicitude, tempo despendido e carinho com que realizou os exames. Sem sua ajuda, não seria possível prosseguir nessa jornada.

Aos técnicos em radiologia *Conceição* e *Antônio* que com maestria conduziam cada exame, sendo extensivo a todos os funcionários da Unineuro, pelo acolhimento caloroso dispensado a mim e meus pacientes.

A todos os *mestres* que de alguma forma me influenciaram seja na atuação profissional ou como pessoa, meus sinceros agradecimentos.

Aos meus residentes, pela generosa ajuda na coleta dos dados, em especial: *Dr. James Rocha, Breno Santiago, Cícero Pacheco, Rafael Andrade e Walter Matias*.

Aos amigos *Dr. Caio Souza Leão, Dr. Jefferson Souza, Dra. Carolina Martins e Dr. Joacil Carlos*, pelo apoio pessoal e profissional.

Aos *companheiros da Pós-Graduação*, pela paciência e clima fraterno durante as aulas.

A todos os funcionários do Departamento de Neuropsiquiatria, em especial a *Solange, Fátima* e mais recentemente, *Tays*.

Aos *pacientes*, pela confiança e generosidade na participação do estudo.

“...We’re made of star stuff...”

Carl Sagan.

RESUMO

Introdução: A alta prevalência de malformação da junção crânio-vertebral (JCV) no Nordeste do Brasil é historicamente associada ao biótipo braquicefálico também comum nessa região. A ectopia tonsilar, marco anatomopatológico da Malformação de Chiari tipo I (MC I), pode ser entendida no contexto de uma desproporção vigente entre o continente (crânio) e seu conteúdo (tecido nervoso) resultante de uma fossa posterior de pequenas dimensões. A forma mais adequada de se tratar a MC I é um dos tópicos mais controversos da neurocirurgia. O presente estudo se propôs a avaliar duas técnicas cirúrgicas comumente empregadas no tratamento da MC I. **Métodos:** Foram avaliados 32 indivíduos, distribuídos em dois grupos. No Grupo 1, 16 pacientes foram submetidos apenas à descompressão ósteodural da JCV, sem manipulação da membrana aracnoide. No Grupo 2, 16 pacientes foram submetidos à: descompressão ósteodural associada à abertura e dissecação da membrana aracnoide, e redução das tonsilas por termocoagulação e/ou aspiração. A comparação entre os grupos se fundamentou na avaliação de parâmetros clínicos e de Cine Ressonância Magnética do fluxo liquórico, nos períodos que antecederam e sucederam o ato cirúrgico. **Resultados:** Ambas as técnicas foram equivalentes ($p > 0,05$) em proporcionar melhoria neurológica dos pacientes no período pós-operatório, porém o Grupo 2 cursou com mais complicações pós-operatórias, sendo o risco relativo de 2,45 (I.C.-1,55 a 3,86) para eventos adversos. No que tange à restauração do fluxo liquórico pela JCV no período pós-operatório, a quantidade de LCR que passa pela JCV do Grupo 1 foi maior que no Grupo 2 ($p < 0,05$). **Conclusão:** A descompressão ósteodural da JCV sem manipulação da aracnoide é a forma mais adequada de tratamento da MC I entre as duas técnicas analisadas.

Palavras-Chave: Fossa craniana posterior. Cerebelo. Forame magno. Malformação de Arnold-Chiari. Siringomielia.

ABSTRACT

Introduction: Abnormalities of the craniovertebral junction (CVJ) are highly prevalent in Northeast of Brazil, where it is linked to braquicefalic biotype, also common in this region. The ectopic tonsils are the main anatomopathological feature of the type 1 Chiari Malformation (CM 1) and derived from a small posterior fossa. The best way to treat the CM 1 is one of the most controversial topics in the neurosurgical field. The present study evaluated the two most applied techniques to treat CM 1, by means of clinical and radiological parameters. **Methods:** A total of 32 patients were evaluated. They were divided in two groups: Group 1 had 16 patients that were submitted to cranio-dural decompression of the CVJ; Group 2 also had 16 patients and in addition to cranio-dural decompression of the CVJ, they also had intra-arachnoid manipulation, including tonsils reductions. These groups were analyzed and compared in terms of neurological exam and cerebrospinal fluid flow imaging by using phase-contrast magnetic resonance technique, in two different times: pre and postoperative periods. **Results:** Both techniques were equivalent in terms of neurological improvement of the patients ($p>0,05$), but the Group 2 had more surgical complications, with relative risk for this kind of event, of 2,5. Whatever the cerebrospinal fluid flow at CVJ, the patients of the Group 1 achieved greater amount of flow than the Group 2 ($p<0,05$) in the postoperative period. **Conclusion:** The exclusive cranio-dural decompression of the CVJ for treatment of CM 1 had better general results when compared to the addition of intra-arachnoid manipulation to the procedure.

Keywords: Cranial fossa. Cerebellum. Foramen magnum. Arnold-Chiari malformation. Syringomyelia.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1	ROI ventral à medula com padrão sinusoidal da curva típico do fluxo liquórico na JCV	31
Figura 2	ROI dorsal à medula com padrão sinusoidal da curva típico do fluxo liquórico na JCV.	32
Figura 3	ROI circunferencial com padrão sinusoidal da curva típico do fluxo liquórico na JCV.	32
Figura 4	Posição adotada para o procedimento, com a cabeça com fixador e em discreta flexão.	34
Figura 5	Abertura da pele e subcutâneo, chegando ao plano da fáscia muscular	35
Figura 6	Exposição do osso occipital e dissecação na linha média da musculatura paravertebral cervical.	36
Figura 7	Exposição do osso occipital com inclinação horizontal e do arco posterior do atlas.	37
Figura 8	Alargamento do forame magno, já tendo sido retirado o arco posterior do atlas.	38
Figura 9	Abertura em “Y” da dura-máter, sendo visualizada a tonsila esquerda alongada e recoberta pelas leptomeninges.	39
Figura 10	Enxerto livre suturado nas margens da abertura da dura-máter.	40
Figura 11	Fechamento da pele com pontos simples.	41
Figura 12	Abertura do óbex após redução das tonsilas por coagulação térmica.	42
Gráfico 1	Distribuição entre os grupos com respeito à idade	44
Gráfico 2	EDSS intergrupos no período pós-operatório.	54
Gráfico 3	Comparação da SF motora, intergrupos, no período pós-operatório.	54
Gráfico 4	Avaliação funcional cerebelar, intergrupos, no período pós-operatório.	55
Gráfico 5	Avaliação, intergrupos, da SF do tronco cerebral no período pós-operatório	55
Gráfico 6	Avaliação intergrupos da SF da sensibilidade no período pós-operatório.	56

Gráfico 7	Comparação da VM entre os grupos no período pós-operatório.	59
Gráfico 8	Comparação do FM entre os grupos no período pós-operatório	59
Gráfico 9	Comparação do ASV entre os grupos no período pós-operatório.	60
Gráfico 10	Comparação do FSV entre os grupos no período pós-operatório.	60
Gráfico 11	Comparação do BSV entre os grupos no período pós-operatório	61
Gráfico 12	Comparação da VM entre os grupos no período pós-operatório.	63
Gráfico 13	Comparação do FM entre os grupos no período pós-operatório.	63
Gráfico 14	Comparação do ASV entre os grupos no período pós-operatório	64
Gráfico 15	Comparação do FSV entre os grupos no período pós-operatório.	64
Gráfico 16	Comparação do BSV entre os grupos no período pós-operatório.	65

LISTA DE TABELAS

Tabela 1	Frequências absolutas e relativas dos sintomas mais prevalentes	45
Tabela 2	Frequências relativas e absolutas de sinais, obtidas ao exame físico dos pacientes.	45
Tabela 3	Frequência absoluta e relativa das disfunções pertinentes ao sistema motor, observadas no exame físico dos pacientes	46
Tabela 4.	Frequência absoluta e relativa das alterações da sensibilidade, obtidas ao exame físico dos pacientes.	47
Tabela 5.	A frequência absoluta e relativa das alterações da coordenação e pares cranianos da sensibilidade, obtidas ao exame físico dos pacientes.	48
Tabela 6	Complicações pós-operatórias imediatas no Grupo 2 (manipulado).	49
Tabela 7	Avaliação neurológica quantitativa do Grupo 1 obtida pela aplicação da escala EEDS e dos diferentes SF nos períodos pré e pós-operatórios.	51
Tabela 8	Avaliação neurológica quantitativa do Grupo 2 obtida pela aplicação da escala EEDS e dos diferentes SF nos períodos pré e pós-operatórios.	52
Tabela 9	Resultados da avaliação clínica quantitativa de ambos os grupos nos períodos pré e pós-operatório, com análise comparativa entre esses períodos (intragrupo).	53
Tabela 10	Resultados dos parâmetros avaliados pela cine-RM de fluxo líquórico (com ROI no espaço C2 anterior) de ambos os grupos nos períodos pré e pós-operatório, com análise comparativa entre esses períodos (intragrupo).	58
Tabela 11	Resultados dos parâmetros avaliados pela cine-RM de fluxo líquórico (com ROI no espaço C2 circunferencial) de ambos os grupos nos períodos pré e pós-operatório, com análise comparativa entre esses períodos (intragrupo).	62

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AVS	absolut volume stroke
BSV	backward volume stroke
C1	primeira vértebra cervical
C2	segunda vértebra cervical
EEDS	expanded disability status scale
FM	fluxo médio
FVS	foward volume stroke
SF	sistema funcional
IMIP	Instituto de Medicina Integrada de Pernambuco
JCV	junção crânio-vertebral
LCR	líquido cefalorraquidiano
MC I	Malformação de Chiari tipo I
m.m.i.i.	membros inferiores
m.m.s.s.	membros superiores
MI	membro inferior
MS	membro superior
ROI	região de interesse
RM	Ressonância magnética
SF	sistemas funcionais
TE	tempo de eco
TR	tempo de repetição
VM	velocidade média

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	15
2. REVISÃO DA LITERATURA	17
3. HIPÓTESE	23
4. OBJETIVOS	24
4.1 Primário	24
4.2 Secundário	24
5. MÉTODOS	25
5.1 Local do estudo	25
5.2 Desenho do estudo	25
5.3 População estudada	26
5.4 Variáveis	26
5.5 Critérios de inclusão e exclusão	27
5.6 Avaliação neurológica global	28
5.7 Avaliação comparativa neurológica	29
5.8 Técnica da RM da JCV	30
5.9 Técnica da Cine-RM de fluxo liquórico	30
5.10 Técnica cirúrgica	34
5.10.1 Procedimento comum a ambos os grupos	34
5.10.2 Grupo 1	39
5.10.3 Grupo 2	41
5.11 Procedimentos estatísticos	42
5.11.1 Análise estatística	42
5.11.2 Procedimentos éticos	43
6. RESULTADOS	44
6.1 Análise clínica global da série	44
6.2 Avaliação da edss e dos sistemas funcionais	50
6.2.1 Comparação quantitativa neurológica intragrupo (pré X pós- operatório)	53
6.2.2 Comparação quantitativa neurológica intergrupo (Grupo 1 X Grupo 2)	54
6.3 Avaliação fluxo liquórico pela CINE-RM	56
6.3.1 Avaliação no espaço “C2 posterior”	56
6.3.1.1 Grupo 1 (não manipulado)	56

6.3.1.2 Grupo 2 (manipulado)	57
6.3.1.3 Comparação entre grupos	57
6.3.2 Avaliação no espaço “C2 anterior”	57
6.3.2.1 Comparação entre grupos (Grupo 1 X Grupo 2)	59
6.3.3 Avaliação no espaço “C2 circunferencial”	61
6.3.3.1 Comparação entre grupos (Grupo 1 X Grupo2)	63
7. DISCUSSÃO	66
7.1 Análise clínica global da série	66
7.2 Avaliação neurológica comparativa	75
7.3 Avaliação pela cine-rm de fluxo liquórico	77
7.3.1 Avaliação no espaço “C2 anterior” e “C2 posterior	77
7.3.2 Avaliação no espaço “C2 circunferencial”	77
8. CONCLUSÃO	81
REFERÊNCIAS	82
APÊNDICES	94
APÊNDICE A - Protocolo de Pesquisa na Malformação de Chiari Tipo I	94
APÊNDICE B - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido	98
APÊNDICE C - Dados gerais dos pacientes	101
ANEXOS	103
ANEXOS A - Escala Expandida do Estado de Incapacidade de Kurtzke	103
ANEXO B - Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa	107
ANEXO C - Primeiro Trabalho publicado da Tese	108



1 INTRODUÇÃO

1.1 Caracterização do problema

A alta prevalência de malformação da junção crânio-vertebral (JCV) no Nordeste do Brasil é historicamente associada ao biótipo braquicefálico (cabeça chata), também comum nessa região (Barros, 1959; Barros, Farias *et al.*, 1968; Silva, 2003; Vidal, Silva *et al.*, 2013). Nesse contexto, assume destaque a Escola Neurológica e Neurocirúrgica de Pernambuco no estudo dessas afecções, tendo como pioneiro e maior expoente, o professor Caetano Escobar de Barros (Barros, 1959).

A ectopia tonsilar, marco anatomopatológico da malformação de Chiari do tipo I (MC I), pode ser entendida no contexto de uma desproporção vigente entre o continente, o crânio, e seu conteúdo, o tecido nervoso (Alden, Ojemann *et al.*, 2001b; Bejjani, 2001), e decorre do subdesenvolvimento dos somitos occipitais originários do mesoderma para-axial. Esse fato resultará numa fossa posterior pequena (Alden, Ojemann *et al.*, 2001b; Lazareff, Galarza *et al.*, 2002b) que predisporá à herniação do seu conteúdo. Uma vez desenvolvida, a ectopia cerebelar condiciona a dissociação da pressão crânio-espinal no espaço subaracnoideo, com criação de um gradiente que favorecerá a descida adicional das tonsilas. Esse conjunto de eventos predisporá à formação de fibrose meníngea e ulterior aderência em torno do forame magno, e eventual formação de siringomielia, hidrocefalia ou ambas (Sahuquillo, Rubio *et al.*, 1994).

Siringomielia está associada em 50 a 76% dos casos de MC I (Oakes e Gaskill, 1985; Dyste, Menezes *et al.*, 1989). O quadro clínico dos pacientes com MC I pode ser dividido em dois grandes grupos: 1. sinais e sintomas que decorrem da compressão do conteúdo da fossa posterior, forame magno ou ambos; 2. sinais e sintomas que decorrem da disfunção medular, tendo como substrato a siringomielia (Alden, Ojemann *et al.*, 2001b). A MC I é considerada pela maioria dos autores (Barkovich, Wippold *et al.*, 1986; Ball e Crone, 1995), quando há descida das tonsilas maior que 5 mm da margem inferior do forame magno, na sequência T₁ da ressonância magnética (RM), na vigência de sintomas pertinentes.

A maneira de se tratar a MC I é um dos tópicos mais controversos da neurocirurgia (Alzate, Kothbauer *et al.*, 2001a). A descompressão óssea da junção crânio-vertebral é a única estratégia que não sucinta discussão (Alzate, Kothbauer *et al.*, 2001a). Batzdorf (Batzdorf, 1988) sugeriu que independentemente da exata fisiopatologia da condição, os principais

objetivos do tratamento cirúrgico deveriam ser: 1. aliviar o gradiente pressórico crânio-espinhal na JCV; 2. restaurar o espaço subaracnoideo; 3. eliminar as cavidades siringomiélicas, quando existentes; 4. descomprimir as estruturas neurais envolvidas.

As duas técnicas cirúrgicas mais utilizadas no tratamento da MC I na atualidade são: 1. a descompressão osteodural da JCV; 2. a descompressão osteodural da JCV associada à dissecação da membrana aracnoide com lise de aderências e desobstrução da via de saída do quarto ventrículo, pela ressecção das tonsilas. Os proponentes da primeira técnica alegam que a descompressão e ampliação da JCV seriam suficientes para reversão da etiopatogenia do distúrbio, sendo a manipulação da aracnoide e do tecido neural subjacente desnecessários, podendo inclusive proporcionar aumento da morbidade do procedimento e concorrer para a formação de fibrose local ulterior e possível rebloqueio tardio da circulação líquórica (Dauser, Dipietro *et al.*, 1988; Dyste, Menezes *et al.*, 1989; Di Lorenzo, Palma *et al.*, 1995; Menezes, 1995; Ghanem, Londono *et al.*, 1997; Park, Gleason *et al.*, 1997; Feldstein e Choudhri, 1999; Munshi, I., Frim, D. *et al.*, 2000; Oldfield, 2002). Por outro lado, os que defendem a segunda modalidade terapêutica alegam que o gradiente pressórico crânio-espinhal será mais adequadamente tratado quando se aplica essa técnica, já que o livre fluxo do líquido cefalorraquidiano (LCR) estaria assegurado. Além do que, os tecidos a serem manipulados não adicionariam nenhuma morbidade aos pacientes (Fischer, 1995; Park, Gleason *et al.*, 1997; Guyotat, J., Bret, P. *et al.*, 1998; Lazareff, Galarza *et al.*, 2002b).

O presente estudo se propôs a avaliar de forma sistematizada as duas técnicas cirúrgicas mencionadas, pela comparação da eficácia clínica e radiológica de ambas as intervenções. Com base nesses dados, e após a realização das devidas análises, pôde ser inferida a forma mais adequada de tratamento dessa intrigante condição.



2 REVISÃO DA LITERATURA

A JCV é constituída pelo osso occipital, porção basal do osso esfenoide, o atlas e o axis. Essas estruturas ósseas circundam o bulbo, a junção bulbo-medular e a porção alta da medula espinhal (Menezes, 1998). As anormalidades ósseas desse segmento podem resultar em compressão neural, comprometimento vascular ou distúrbio da circulação líquórica (Menezes, 1998). Existe uma grande variedade de anomalias da JCV que podem ocorrer isoladamente ou em associação, em um mesmo indivíduo e podem envolver tanto estruturas ósseas quanto neurais.

Cleland em 1883 e Arnold em 1894 (*apud* Carmel e Markesbery) (Carmel e Markesbery, 1972) relataram de forma incidental a ocorrência de malformações da JCV associadas à “spina bifida” e outras anomalias em crianças. Especialmente o artigo de Arnold foi centrado na descrição de anormalidades pulmonares e pouco foco no sistema nervoso (Carmel e Markesbery, 1972). Chiari, em 1891, descreveu um grupo de alterações cerebelares resultantes da hidrocefalia caracterizadas por alongamento das tonsilas e das divisões mediais dos lóbulos inferiores do cerebelo, que em forma de cone acompanhavam o bulbo em direção ao canal espinhal (Bejjani, 2001; Bejjani e Cockerham, 2001). Esse conjunto de alterações viria a ser denominado posteriormente, “malformação de Chiari do tipo I”. No segundo tipo de anomalia descrita por Chiari, ocorria o deslocamento de porções inferiores do vermis cerebelar, ponte e quarto ventrículo em direção ao canal espinhal, ratificando as deformidades do tronco cerebral associadas. Após cinco anos, o próprio Chiari analisando uma série de casos especulou que deveria existir outro mecanismo que justificasse as alterações cerebelares que não apenas a hidrocefalia e cogitou uma possível falha do desenvolvimento ósseo (Carmel e Markesbery, 1972; Bejjani, 2001). A primeira cirurgia descrita na literatura para a condição ocorreu em 1932 e a intenção era corrigir a hidrocefalia através da correção do fluxo de LCR e, para tanto, foi realizada a ressecção de tecido cerebelar redundante e de osso na superfície posterior da malformação e abertura da dura-máter (*Apud* Bejjani) (Bejjani, 2001). O primeiro relato de MC I não associado à hidrocefalia ocorreu apenas em 1938 (Aring, 1938; Bejjani, 2001). Por algum tempo a síndrome foi designada como “malformação de Arnold-Chiari” sendo as alterações cerebelares designadas como as de Arnold e as medulares como as de Chiari, induzidos por um artigo publicado pelo grupo do laboratório que o Arnold trabalhou (Bejjani,

2001). Em virtude da pouca contribuição de Arnold na caracterização da síndrome, a tendência atual é de denominá-la apenas de “malformação de Chiari”.

A ectopia tonsilar pode ser entendida como uma desproporção entre o continente (crânio) e seu conteúdo (Alden, Ojemann *et al.*, 2001b; Bejjani, 2001) em virtude do subdesenvolvimento dos somitos occipitais originários do mesoderma para-axial. Contribuições dos quatro somitos occipitais caudais formam a parte posterior da base do crânio. A exata segmentação e posição celular dos esclerótomos são essenciais para o desenvolvimento normal e parece ser regulados por genes atuantes em fases precoces do desenvolvimento. Nesse contexto, destaca-se o Pax-1 que atua na segmentação somítica e diferenciação dos esclerótomos (Speer, George *et al.*, 2000). Marin-Padilla (Marin-Padilla, 1979) descreveu que o osso occipital se desenvolve como sendo uma vértebra, por meio de três pares de somitos que funcionam como uma vértebra occipital rudimentar. Já segundo Nishikawa e colegas (Nishikawa, Sakamoto *et al.*, 1997), na MC I, duas partes distintas do endocrânio occipital (escama occipital e côndilos) estão usualmente pouco desenvolvidas. Na presença de alterações do clivo, todas as três regiões embrionárias derivadas dos três pares somíticos estarão acometidas. A MC I foi ainda considerada por Marin-Padilla (Marin-Padilla, 1991) como um tipo de disrafismo cuja diferença em relação aos demais, é o grau de envolvimento das cristas neurais e por consequência, do sistema nervoso central.

O produto dessas alterações mencionadas previamente é uma fossa posterior de dimensões reduzidas (Alden, Ojemann *et al.*, 2001b; Lazareff, Galarza *et al.*, 2002b), que predispõem à herniação do seu conteúdo. Uma vez desenvolvida, a ectopia cerebelar condiciona uma dissociação da pressão crânio-espinhal (criação de gradiente), que favorece a descida adicional dessas estruturas que culminará com a criação de fibrose meníngea local e aderência em torno do forame magno e eventual formação de siringomielia, hidrocefalia ou ambas (Sahuquillo, Rubio *et al.*, 1994).

Durante a sístole cardíaca ocorre uma rápida expansão do cérebro em virtude da chegada adicional de sangue sendo esse evento compensado, de acordo com a teoria de Monro-Kelly, pela extrusão do LCR da cavidade craniana que passa pela cisterna magna para chegar ao espaço subaracnoideo espinhal (Oldfield, 2002). Enzmann e Pelc (Enzmann e Pelc, 1993) demonstraram que aproximadamente 60% do volume intracraniano de LCR é deslocado para o espaço subaracnoideo espinhal durante cada sístole cardíaca. O mesmo volume de LCR retorna ao crânio durante a diástole (Oldfield, 2002). Na MC I, o livre fluxo de LCR através do forame se torna difícil, com a ectopia tonsilar e a fibrose circunjacente comprometendo o movimento desse fluido.

A prevalência estimada da MC I é de 1 paciente para cada 1.000 a 5.000 indivíduos, sendo a maioria dos casos de ocorrência esporádica. Padrões de herança familiar autossômico recessivo ou dominante com penetrância incompleta também têm sido identificados (Milhorat, Bolognese *et al.*, 2007). A prevalência de MC I diagnosticada à RM varia de 0,56% a 0,77%, sendo ainda encontrada em 0,62% das necropsias (Bejjani, 2001; Bejjani e Cockerham, 2001). A prevalência avaliada do complexo MC I/siringomielia é de 0,24% (Speer, George *et al.*, 2000).

Do ponto de vista clínico, a malformação de Chiari pode ser dividida nos tipos do adulto e infantil (Nishikawa, Sakamoto *et al.*, 1997). A maioria dos casos que ocorrem em adultos pertence à MC I e iniciam os sintomas, em sua maioria, na segunda e terceira décadas de vida. Adultos com MC I são frequentemente assintomáticos e assim permanecem por anos (Wan, Nomura *et al.*, 2008). As séries clínicas recentes lidam com pacientes em estágios menos avançados da doença, graças ao maior acesso ao exame por RM (Alzate, Kothbauer *et al.*, 2001a). Mais de 2/3 dos pacientes portadores de MC I possuem outras anormalidades radiológicas da fossa posterior, entre elas se destacam o clivo curto e que também contribui para as pequenas dimensões desse compartimento (Marin-Padilla, 1979; Nishikawa, Sakamoto *et al.*, 1997). Usualmente não há anormalidades do tecido nervoso, exceto a ectopia tonsilar (Marin-Padilla, 1991). A insinuação do processo odontóide na cavidade craniana (invaginação basilar) comumente associada a MC I pode ser entendida nesse contexto de encurtamento do clivo (porção basal do esfenoide) principalmente quando associado à hipoplasia dos côndilos occipitais (Marin-Padilla, 1979).

A circulação do LCR no sistema nervoso central é determinada pela taxa da produção desse líquido e pela pulsabilidade cerebral determinada pelo ciclo cardíaco (Battal, Kocaoglu *et al.*, 2011). De acordo com o momento do ciclo cardíaco ocorre um movimento de ida e vinda do LCR nos espaços intraventricular e subaracnoideo craniano em relação ao espaço subaracnoideo espinhal (Ohara, Nagai *et al.*, 1988). Como a complacência intracraniana é menor que a espinhal, a expansão cerebral durante a sístole é amortizadas pela cavidade espinhal, pelo livre fluxo do LCR através da JCV (Ohara, Nagai *et al.*, 1988). Após a extrusão de parte do componente venoso da cavidade craniana, que pela teoria de Monro-Kellie seria o segundo conteúdo a ser mobilizado, e por causa das características elásticas da dura-máter espinhal, o LCR retorna ao crânio durante a diástole (Menick, 2001). Manobras que cursam com aumento da pressão intra-abdominal, como tosse ou espirros, levam à dilatação e aumento da pressão no plexo venoso epidural espinhal (Silva, Melo *et al.*, 2010). Esse processo culmina

com a compressão do estojo dural espinhal, que aumentará o retorno do LCR à cavidade craniana (Klekamp, Völkel *et al.*, 2001; Silva, Melo *et al.*, 2010).

Como previamente descrito, siringomielia é descrita em 50 a 76% dos casos de MC I (Oakes e Gaskill, 1985; Dyste, Menezes *et al.*, 1989). Sua exata prevalência vem sendo questionada, já que essas estimativas derivam de séries cirúrgicas (Strahle, Muraszko *et al.*, 2011), sendo essa associação possivelmente menor. Sua origem no contexto da MC I é entendida, modernamente, pela obstrução do espaço subaracnoideo no forame magno com alteração da dinâmica circulatória do LCR. Há bloqueio durante as fases sistólica e diastólica do fluxo e dessa forma haverá prejuízo da função equalizadora do espaço subaracnoideo espinhal em relação à complacência intracraniana (Alden, Ojemann *et al.*, 2001a). Esse conjunto de eventos determina aumento da expansibilidade do tecido cerebral, propiciando um funcionamento das tonsilas como pistões ao nível da JCV (Armonda, R A, Citrin, C M *et al.*, 1994). Esse efeito condicionará aumento da pressão e do pulso liquórico no espaço subaracnoideo espinhal. Dessa forma, o LCR penetra no parênquima medular através dos espaços perivasculares em sentido centrípeto (Oldfield, 2002). Possivelmente o aumento da pressão no espaço venoso epidural espinhal também concorre para esse processo na MC I (Silva, Melo *et al.*, 2010), onde manobras como tosse ou espirros na vigência de bloqueio da JCV, em vez de aumentar o retorno de LCR para o crânio, terminam forçando o permeio desse líquido no tecido medular através dos espaços perivasculares (Levine, 2004). Comumente, a cavidade siringomiélica poupa a medula na altura do atlas, envolvendo-a no segmento cervical médio e inferior (Oakes e Gaskill, 1985; Ravaglia, Bogdanov *et al.*, 2007). A extensão da dilatação ainda deve depender da patência prévia do canal central medular, bem como a idade de desenvolvimento do processo (Milhorat, Kotzen *et al.*, 1994). Escoliose ocorre em 18 a 50% dos pacientes, desenvolvendo-se antes da maturação esquelética e decorre da debilidade neuromuscular condicionada pela siringomielia.

Aboulez e colaboradores (Aboulez, Sartor *et al.*, 1985), em 1985, estabeleceram o critério por RM para o diagnóstico de MC I após estudar comparativamente amostras desses pacientes e amostras de indivíduos normais. Ele concluiu que as tonsilas se estendem até 3 mm abaixo do forâmen magno em indivíduos normais, enquanto que na MC I elas estariam abaixo de 5mm do forâmen magno (Aboulez, Sartor *et al.*, 1985).

Em geral na RM, a intensidade do sinal dos fluidos diminui à medida que sua velocidade aumenta e desse modo quando ela passa um determinado limiar, o sinal se torna ausente, caracterizando o chamado “*flow void*” (Ohara, Nagai *et al.*, 1988). Com base nesse princípio, a intensidade do sinal é convertida em percentil onde a velocidade do LCR é máxima e sua

direção é caudal no primeiro ponto de mínima intensidade do sinal após a onda R, e no segundo ponto de mínima intensidade após a onda R, a velocidade também é máxima sendo que sua direção é rostral (Ohara, Nagai *et al.*, 1988). Em cada ciclo, a direção do fluxo muda de cefálico para caudal e depois retorna para cefálico (Haughton, Korosec *et al.*, 2003). Na análise pela cine-RM de fluxo liquórico na MC I, os achados regulares têm sido a movimentação caudal das tonsilas durante a sístole com perda do fluxo de LCR posterior às tonsilas e ventral ao tronco cerebral. Porém, o exame ainda é questionado quanto ao seu valor no diagnóstico e prognóstico nesses pacientes (Bejjani e Cockerham, 2001). Mcgirt e colegas (Mcgirt, Nimjee *et al.*, 2006) correlacionaram a presença de bloqueio do fluxo do LCR à cine-RM com uma menor taxa de falência do tratamento, em relação aos que não a possuíam. Embora haja uma tendência à incorporação desse exame na prática diagnóstica da MC I, seu uso ainda não é rotineiro (Ellenbogen, Armonda *et al.*, 2000; Mauer, Gottschalk *et al.*, 2011).

A descompressão óssea da JCV é a única estratégia cirúrgica que não sucinta discussão no armamentário terapêutico para a MC I (Alzate, Kothbauer *et al.*, 2001a; Abla, Link *et al.*, 2010). Após a remoção do arco posterior de C1, frequentemente é encontrada uma densa membrana (banda constritiva) que promove compressão das estruturas intradurais locais (Tubbs, Mcgirt *et al.*, 2003b). O princípio da descompressão óssea simples se baseia nas premissas de redução volumétrica do arcabouço ósseo da fossa posterior e na existência dessa banda constritiva (Alden, Ojemann *et al.*, 2001b), que serão revertidos com a retirada dessas estruturas. A extensão da descompressão óssea é outro ponto crítico. É normalmente imputada à retirada óssea excessiva, a ocorrência de subsidência cerebelar (ptose) e recorrência dos sintomas pelo restabelecimento do gradiente pressórico crânio-espinhal (Alden, Ojemann *et al.*, 2001b). Por outro lado, Sahuquillo e colaboradores (Sahuquillo, Rubio *et al.*, 1994), defendem que a prevenção da ptose cerebelar depende da reconstrução da cisterna magna e que para tanto, a craniectomia deveria ser extensa.

Quanto à dura-máter, há autores que recomendam desde a não violação deste invólucro, passando pelos que recomendam apenas a sua abertura, a chamada “durotomia” (Krieger, McComb *et al.*, 1999), até os defensores da sua ampliação pela interposição de enxerto, também chamada “duroplastia”, sobre o argumento que esse último procedimento é essencial para prevenir a formação de fibrose local e recorrência do quadro clínico (Dauser, Dipietro *et al.*, 1988; Dyste, Menezes *et al.*, 1989; Di Lorenzo, Palma *et al.*, 1995; Menezes, 1995; Ghanem, Londono *et al.*, 1997; Park, Gleason *et al.*, 1997; Feldstein e Choudhri, 1999; Munshi, I., Frim, D. *et al.*, 2000).

Outro tema bastante debatido é a dissecação da membrana aracnoide. Embora o uso de técnicas microscópicas de dissecação seja amplamente utilizado, sua descrição é pouco usual (Alzate, Kothbauer *et al.*, 2001a). O benefício hipotético de sua realização consistiria na liberação de adesões locais, comumente encontradas, e que podem contribuir na obstrução da circulação do LCR (Alden, Ojemann *et al.*, 2001b; a). Tubbs e colaboradores (Tubbs, McGirt *et al.*, 2003b) preconizam a exploração intradural de forma sistemática, já que em 8% de seus pacientes foi constatada a ocorrência de membranas obstruindo o forame de Magendie. Já os que defendem a não violação das leptomeninges, argumentam que dessa forma, preveniriam a contaminação do espaço subaracnoideo por produtos hemáticos, evitando a ocorrência de inflamação local e fibrose (Sahuquillo, Rubio *et al.*, 1994; Oldfield, 2002) que culminariam com bloqueio adicional do LCR. Adicionalmente, o risco de complicações como: fístulas cutâneas, pseudomeningocele (fístula interna), infecção, cefaléia, recuperação prolongada, dano neurológico adicional e morte, tendem a serem maiores com procedimentos mais invasivos (Sindou, Chávez-Machuca *et al.*, 2002; Yeh, Koch *et al.*, 2006). Quanto à ressecção das tonsilas cerebelares, essa tem sido preconizada com o intuito de redução do volume das estruturas locais e facilitação da comunicação do quarto ventrículo e cisterna magna com o compartimento espinhal (Fischer, 1995; Park, Gleason *et al.*, 1997; Guyotat, J., Bret, P. *et al.*, 1998; Alden, Ojemann *et al.*, 2001b; a; Alzate, Kothbauer *et al.*, 2001b; Lazareff, Galarza *et al.*, 2002a; Tubbs, McGirt *et al.*, 2003a). Acredita-se que essa manobra não resulte em déficit neurológico adicional, apesar de não se saber a exata função dessas estruturas (Rhotonjr, A. L., 2000; Alden, Ojemann *et al.*, 2001a; Lazareff, Galarza *et al.*, 2002a).

Bastante emblemático quanto à falta de uniformidade no tratamento da MC I, foi o resultado do inquérito realizado no ano de 2000 (Haroun, Guarnieri *et al.*, 2000), com os membros do Departamento de Pediatria da Associação Americana dos Cirurgiões Neurológicos, à cerca do tema: aproximadamente 20% dos cirurgiões optaram apenas pela descompressão óssea; 30% recomendaram descompressão óssea e da dura-máter associadas; 25% associavam a dissecação aracnoidea das aderências, à descompressão osteodural; e 30% adicionavam a abordagem das tonsilas ao procedimento previamente descrito.

A maneira de se tratar a MC I é, portanto, um dos tópicos mais controversos da neurocirurgia (Alzate, Kothbauer *et al.*, 2001a; Abla, Link *et al.*, 2010). Atualmente há mais de 20 técnicas cirúrgicas distintas objetivando a correção da dinâmica circulatória aberrante do LCR, comumente encontrada nessa síndrome (Ellenbogen, Armonda *et al.*, 2000). Ressalta-se ainda o fato que não existem estudos classe I ou II de evidência que respaldem o montante da descompressão óssea, a necessidade da abertura da dura-máter ou a extensão da manipulação



de tecidos subjacentes à dura-máter (Abla, Link *et al.*, 2010). Não há estudos prospectivos que comparem as técnicas cirúrgicas entre si (Alden, Ojemann *et al.*, 2001a). Batzdorf (Batzdorf, 1988) sugeriu que, independentemente da exata fisiopatologia da condição, os principais objetivos do tratamento cirúrgico da MC I a serem alcançados devem ser: aliviar o gradiente pressórico crânio-espinhal na JCV; restaurar a patência do espaço subaracnoideo; eliminar as cavidades siringomiélicas, quando existentes; e descomprimir as estruturas neurais envolvidas.



3 HIPÓTESE

No tratamento cirúrgico da MC I, a abertura sistemática da membrana aracnoidea com liberação de suas aderências, bem como a abertura da porção caudal do quarto ventrículo (forame de Magendie) pela termocoagulação e/ou aspiração das tonsilas cerebelares, não propicia benefício adicional à descompressão osteodural da JCV.



4 OBJETIVOS

4.1 Primário

Estudar comparativamente quanto à eficácia, através da avaliação clínica e radiológica, as duas técnicas cirúrgicas mais comumente aplicadas para o tratamento da MCI.

4.2 Secundários

- Avaliação comparativa dos seguintes parâmetros clínicos:
 - cefaléia suboccipital;
 - distúrbios do sistema motor;
 - distúrbios da sensibilidade;
 - distúrbios da coordenação;
 - disfunções do tronco cerebral.
- Avaliação comparativa dos seguintes parâmetros da cine-RM de fluxo liquórico:
 - velocidade média (VM);
 - fluxo médio (FM);
 - “absolut volume stroke” (AVS);
 - “foward volume stroke” (FVS);
 - “backward volume stroke” (BSV);



5 MÉTODOS

5.1 Local do estudo

O estudo se processou no serviço de Neurocirurgia, divisão adulta, do Instituto de Medicina Integrada de Pernambuco (IMIP) e Hospital Pelópidas Silveira. Os pacientes provieram do ambulatório da especialidade, sendo então internados na enfermaria dos referidos serviços, onde foram submetidos ao protocolo do estudo (avaliação neurológica e exames complementares). Após alocação no grupo terapêutico específico, os pacientes foram submetidos às intervenções em análise. Após a alta hospitalar, as avaliações clínicas e radiológicas seguintes, foram realizadas em regime ambulatorial.

5.2 Desenho do estudo

Trata-se de um estudo analítico, de base hospitalar e ambulatorial, do tipo ensaio clínico randomizado e terapêutico, onde se comparou a eficácia de duas diferentes técnicas cirúrgicas rotineiramente empregadas no tratamento de pacientes com MC I. Essa comparação se fundamentou na avaliação de parâmetros clínicos e de Cine-RM do fluxo liquórico nos períodos que antecederam e sucederam o ato cirúrgico.

Quanto à técnica de randomização, utilizou-se a randomização simples. Os participantes foram alocados alternadamente no Grupo 1 (sem manipulação da aracnoide) ou no Grupo 2 (com manipulação da aracnoide), conforme seu número de ingresso na pesquisa. Na tentativa de redução de erro sistemático, toda a avaliação clínica e radiológica do período pré-operatório foi realizada previamente à randomização.

5.3 População estudada

A população alvo foi composta por pacientes com MC I, sintomáticos e com indicação de tratamento cirúrgico da condição, encaminhados ao Serviço de neurocirurgia do IMIP ou do hospital Pelópidas Silveira.

No Grupo 1 os pacientes foram submetidos apenas à descompressão osteodural da JCV, sem manipulação da membrana aracnoide.

No Grupo 2 os pacientes foram submetidos à: descompressão ósteodural associada à abertura e dissecação da membrana aracnoide, e redução das tonsilas por termocoagulação e/ou aspiração.

5.4 Variáveis

A variável independente foi a presença da MC I sintomática.

As variáveis dependentes analisadas foram:

- Presença de cefaléia suboccipital nos períodos pré e pós-operatórios.
- Gradação da avaliação funcional motora nos períodos pré e pós-operatórios.
- Gradação da avaliação funcional da sensibilidade nos períodos pré e pós-operatório.
- Gradação da avaliação funcional cerebelar nos períodos pré e pós-operatórios.
- Gradação da avaliação funcional do tronco cerebral nos períodos pré e pós-operatórios.
- Pontuação na “expanded disability status scale” (EDSS) [63], nos períodos pré e pós-operatórios.
- Valor da VM, em centímetro por segundo, mensurado pela técnica de cine-RM nos períodos pré e pós-operatório ao nível do espaço subaracnóideo ventral à medula espinhal (na porção média do corpo de C2); espaço subaracnóideo dorsal à medula espinhal (na porção média do corpo de C2) e espaço subaracnoideo circunferencial (na porção média do corpo de C2).
- Valor do FM, em mililitro por segundo, mensurado pela técnica de cine-RM nos períodos pré e pós-operatório ao nível do espaço subaracnóideo ventral à medula espinhal (na porção média do corpo de C2); espaço subaracnóideo dorsal à medula espinhal (na porção média do corpo de C2) e espaço subaracnoideo circunferencial (na porção média do corpo de C2).
- Valor do ASV, em mililitros, mensurado pela técnica de cine-RM nos períodos pré e pós-operatório ao nível do espaço subaracnóideo ventral à medula espinhal (na porção média

do corpo de C2); espaço subaracnóideo dorsal à medula espinhal (na porção média do corpo de C2) e espaço subaracnoideo circunferencial (na porção média do corpo de C2).

- Valor do FSV, em mililitros, mensurado pela técnica de cine-RM nos períodos pré e pós-operatório ao nível do espaço subaracnóideo ventral à medula espinhal (na porção média do corpo de C2); espaço subaracnóideo dorsal à medula espinhal (na porção média do corpo de C2) e espaço subaracnoideo circunferencial (na porção média do corpo de C2).

- Valor do BSV, em mililitros, mensurado pela técnica de cine-RM nos períodos pré e pós-operatório ao nível do espaço subaracnóideo ventral à medula espinhal (na porção média do corpo de C2); espaço subaracnóideo dorsal à medula espinhal (na porção média do corpo de C2) e espaço subaracnoideo circunferencial (na porção média do corpo de C2).

5.5 Critérios de inclusão e exclusão

A coleta sistemática dos dados se deu após explicação dos objetivos do estudo e conseguinte consentimento, com assinatura do termo. Os critérios de inclusão foram:

1. Quadro clínico compatível com MC I, com pelo menos um dos seguintes conjuntos de sinais e sintomas:
 - a) sintomas sugestivos de compartimentalização da circulação liquórica: cefaléia suboccipital intratável e incapacitante que se acentua à manobra de Valsalva e/ou;
 - b) síndromes compressivas do forame magno: ataxias, síndrome do neurônio motor superior, síndromes sensitivas (superficiais e profundas), distúrbios dos pares cranianos baixos (especialmente distúrbios da deglutição e fonação), e/ou;
 - c) síndrome siringomiélica: déficit da sensibilidade térmica e dolorosa, com preservação da sensibilidade tátil, fraqueza segmentar nos membros superiores (acometimento de motoneurônio).
2. Presença de ectopia cerebelar à RM, estando a porção inferior das tonsilas localizada mais que 5 mm abaixo do forâmen magno.

Os critérios de exclusão adotados foram:

- a) Presença de subluxação significativa do axis que necessite de descompressão por via anterior ou outras malformações da JCV que cursem com instabilidade da JCV e requeiram a confecção de artrodese crânio-cervical.
- b) Presença de lesões expansivas intracranianas (supra ou infratentorial).

- c) Presença de outras afecções neurológicas concomitantes.
- d) Uso de próteses metálicas ou outras condições que inviabilizem a realização de RM.
- e) Doenças sistêmicas concomitantes que tornem o procedimento cirúrgico de alto risco, bem como a existência de distúrbios da coagulação sanguínea.

5.6 Avaliação neurológica global

Na caracterização sindrômica estratificou-se três entidades distintas conforme a conjunção de sinais e sintomas de cada paciente, a saber: síndrome compressiva, síndrome de compartimentalização líquórica e síndrome siringomiélica. Ressaltando-se que pôde ocorrer superposição entre as mesmas num mesmo paciente. A síndrome compressiva caracterizou-se pelas disfunções de pares cranianos baixos e longas vias, sendo condicionada pelas diminutas dimensões da fossa posterior e/ou congestão de estruturas no forâmen magno. A síndrome de compartimentalização líquórica foi caracterizada pela sintomatologia de cefaleia suboccipital especialmente quando exacerbada que manobras que promovam aumento da pressão intra-abdominal (Valsalva). Na síndrome siringomiélica se sobressaem as disfunções do motoneurônio nos membros superiores (m.m.s.s.), especialmente os déficits de força e alterações tróficas. As alterações de sensibilidade superficial e profunda restritas a esses segmentos podem ocorrer em conjunto.

Quanto ao diagnóstico topográfico, na verdade apenas se desmembrou os componentes semiológicos disfuncionais utilizados para o diagnóstico sindrômico, a saber: pares cranianos, vias longas e vias curtas. Assim como no diagnóstico sindrômico, pode haver superposição de elementos em um mesmo paciente. A disfunção dos pares cranianos foi evidenciada pela análise semiológica sistematizada do terceiro ao 12º par, estando intimamente relacionada a fenômenos compressivos da fossa posterior e/ou forâmen magno. A caracterização das alterações das vias longas se baseou na pesquisa das funções cerebelar, sensitiva e motora, adotando-se o padrão dimidiado ou de acometendo dos quatro membros como elementos definidores. Para tanto foram utilizadas:

- a) Na caracterização das funções cerebelares avaliou-se: a marcha e a base em postura estática; prova índex-nariz e calcanhar-joelho; diadococinese.
- b) Na avaliação sensitiva considerou-se: sensibilidade tátil pesquisada pela passagem de algodão sobre a pele; sensibilidade dolorosa pesquisada com o auxílio de agulha para injeções (25x7mm); sensibilidade vibratória com a

utilização de diapasão de 128 Hz e noção de posição segmentar pelo deslocamento articular de artelhos e pododáctilos.

- c) Na caracterização motora: manobra dos braços estendidos e prova de Barré para pesquisa de força global; pesquisa de força segmentar bem como avaliação do trofismo pelo volume muscular dos diferentes grupamentos; avaliação dos reflexos miotáticos fásicos com martelo de Dejerine e reflexos cutâneo-plantar e de Hoffman.

5.7 Avaliação comparativa neurológica

Os pacientes foram submetidos à avaliação neurológica padronizada nos períodos pré e pós-operatórios (após seis meses), utilizando-se da “Escala Expandida do Estado de Incapacidade de Kurtzke” (EDSS) [63] (ANEXO A) como instrumento de mensuração dos déficits. Essa escala permite quantificar, temporalmente, as incapacidades ocorridas durante a evolução da esclerose múltipla. Baseia-se na “Avaliação Funcional de Sistemas” (FS) que são mutuamente exclusivos em termos de anatomia e perfazem um total de oito FS, a saber: piramidal, cerebelar, tronco cerebral, sensibilidade, intestino e bexiga, visão, cérebro e outros. Cada sistema funcional não é aditivo com os demais, permitindo apenas a análise temporal entre si. Por esse motivo, a graduação global dos pacientes (em todos os sistemas funcionais) será obtida apenas após a aplicação da EEDS.

A EEDS permite obter uma pontuação entre 0 a 10, sendo os incrementos a cada meio ponto conforme o grau de incapacidade do paciente. Em termos de pluralidade de apresentações neurológicas, a esclerose múltipla e a MC I compartilham um amplo espectro, optando-se pela utilização dessa escala já consagrada no manuseio de pacientes com esclerose múltipla. Logicamente existem limitações da aplicação da referida escala, especialmente porque a mesma não foi validada para esse uso. Foram retirados os sistemas funcionais referentes à visão e doenças cerebrais porque não são apresentações clínicas usuais da MC I.

5.8 Técnica da RM da JCV

Todos os exames foram realizados na mesma máquina de RM com potência de campo de 1,5 Tesla (Intera, Philips Medical Systems, Best, Holanda), estando o paciente em posição supina e a cabeça em posição neutra. Foram confeccionadas as seguintes sequências de imagens: T1 “Spin-echo” com tempo de repetição (TR) de 500 milissegundos (ms) e tempo de eco (TE) 15ms (TR/TE = 500/15), sendo obtidas no plano sagital e axial oblíquo; imagens na sequência T2 “gradient echo” (TR/TE= 500/15; ângulo de rotação: 20°) também foram realizadas para obtenção do efeito “mielográfico”. Todas as imagens tiveram espessura de três milímetros, e foram interpretadas pelo mesmo radiologista que não teve acesso a informações quanto ao grupo de randomização dos pacientes.

5.9 Técnica da Cine-RM de fluxo liquórico

Essa fase do estudo constou da realização de cortes axiais de RM sensibilizada para fluxo, ao nível da porção mediana do corpo de C2. Utilizou-se sequências acopladas ao fluxo cardíaco realizadas em “scanner” de 1,5 Tesla e com programa para estudo quantitativo do fluxo liquórico [64]. A aquisição prospectiva dos dados se iniciou durante a onda R do ciclo cardíaco, continuando até 1/3 final desse ciclo, cessando na próxima onda R. No total, 30 ciclos cardíacos foram avaliados durante um período de cinco a sete minutos por cada região de interesse (ROI). Uma sequência de referência foi confeccionada utilizando da sequência sensibilizada para fluxo e desta, construiu-se a imagem para análise da velocidade. Os parâmetros de leitura adotados foram: tempo de repetição entre 539 e 900 ms (de acordo com a frequência cardíaca do paciente); TE de 18 ms; campo de visão de 25 cm; matrix de 192 X 256; espessura de secção de 3 mm; ROI definido a mão livre pelo radiologista; ângulo de rotação de 15° [64].

Foram organizadas em curvas de movimento, 16 imagens, codificadas pela velocidade. Por convenção o fluxo cranial foi designado hipointenso, enquanto que o caudal, hiperintenso. A velocidade caudal é dita negativa enquanto a rostral, positiva. As mensurações foram obtidas em três ROI traçados no espaço subaracnóideo, na altura da porção média do corpo do axis: ventral à medula (ver Figura 1), dorsal à medula (ver Figura 2) e circunferencial (ver Figura 3), utilizando-se neste último o limite visível do estojo dural. Como previamente citado, em cada ciclo a direção do fluxo muda de cefálico para caudal e depois retorna para cefálico [49], determinando uma típica curva de fluxo da JCV com forma sinusoidal. Sempre que essa

configuração não era obtida, o dado em análise era descartado por se entender que haveria erro na mensuração pela falha na aquisição da sequência.

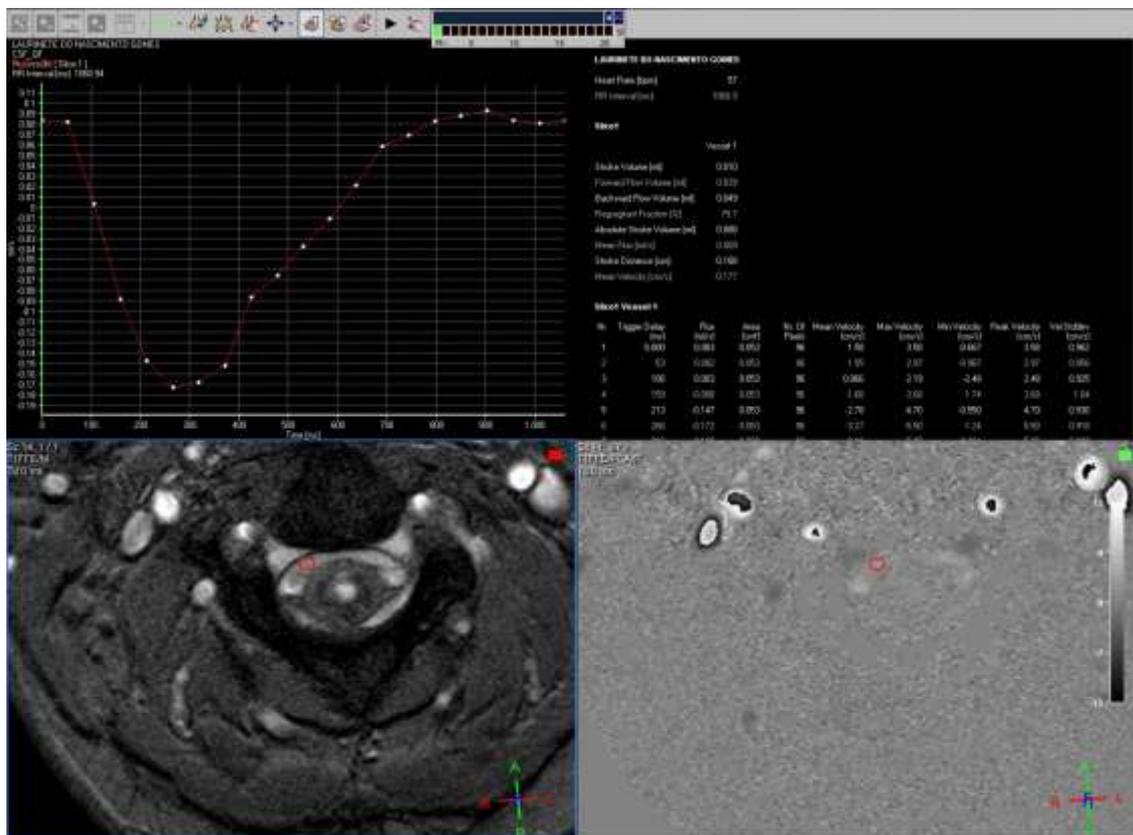


Figura 1. ROI ventral à medula com padrão sinusoidal da curva típico do fluxo líquido na JCV.

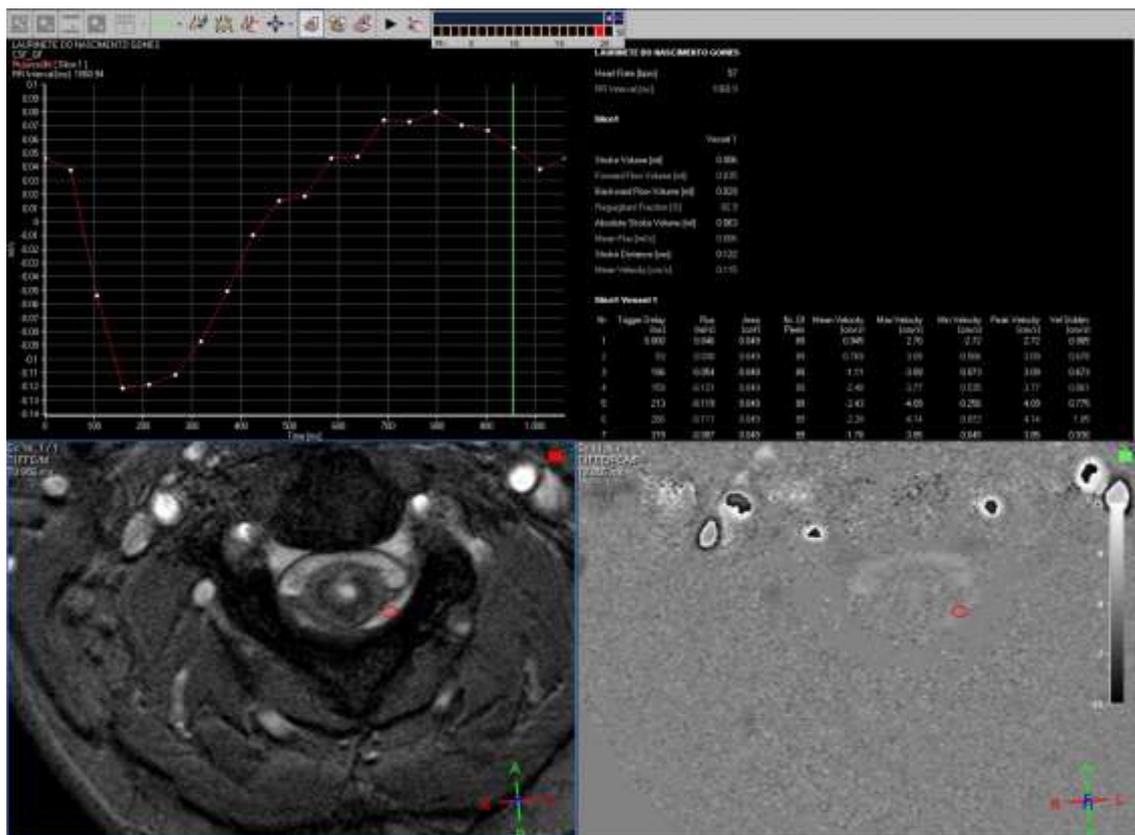


Figura 2. ROI dorsal à medula com padrão sinusoidal da curva típico do fluxo líquido na JCV.

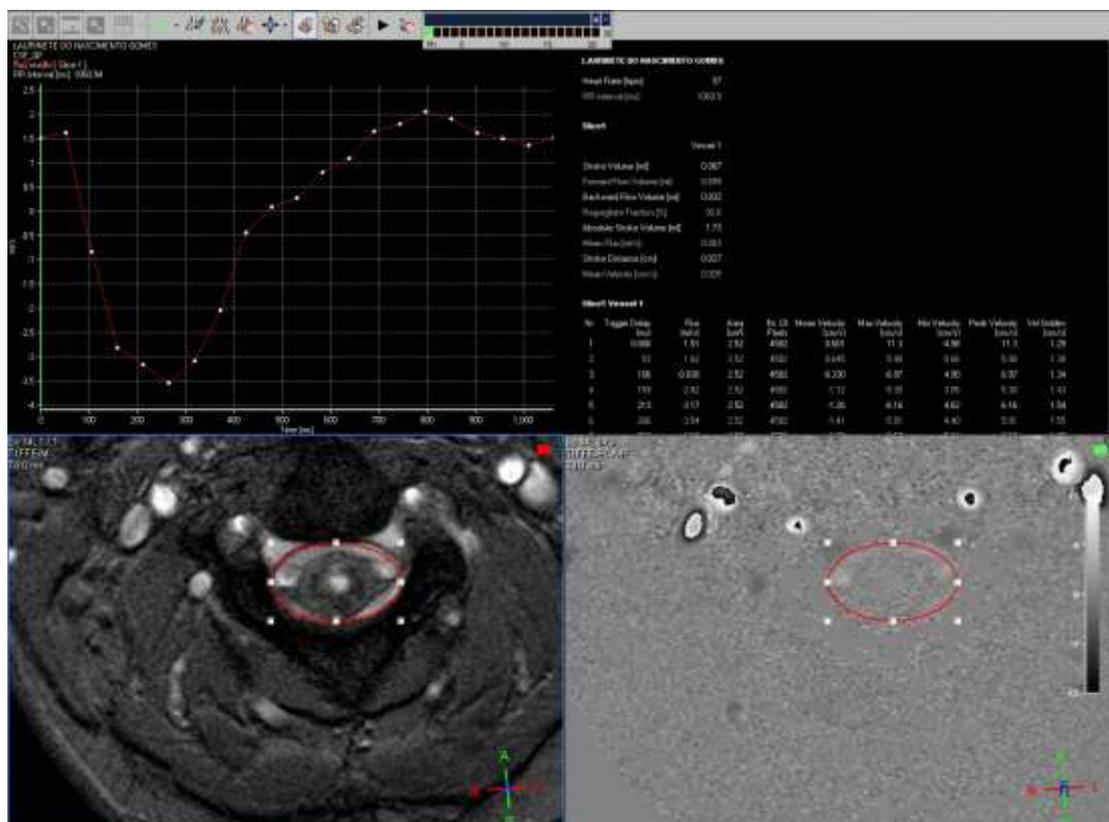


Figura 3. ROI circunferencial com padrão sinusoidal da curva típico do fluxo líquido na JCV.

Todos os parâmetros obtidos foram correlacionados temporalmente ao ciclo cardíaco (intervalo R-R), sendo a velocidade do LCR será representada em relação ao ciclo cardíaco.

A VM, em centímetro por segundo, foi mensurada pela técnica de cine-RM nos períodos pré e pós-operatório na altura do espaço subaracnóideo ventral à medula espinhal (na porção média do corpo de C2); espaço subaracnóideo dorsal à medula espinhal (na porção média do corpo de C2) e espaço subaracnoideo circunferencial (na porção média do corpo de C2).

O FM, em mililitro por segundo, foi mensurado pela técnica de cine-RM nos períodos pré e pós-operatório na altura do espaço subaracnóideo ventral à medula espinhal (na porção média do corpo de C2); espaço subaracnóideo dorsal à medula espinhal (na porção média do corpo de C2) e espaço subaracnoideo circunferencial (na porção média do corpo de C2). Essa variável consiste na diferencial entre fluxo sistólico e diastólico.

O ASV, em mililitros, foi mensurado pela técnica de cine-RM nos períodos pré e pós-operatório ao nível do espaço subaracnóideo ventral à medula espinhal (na porção média do corpo de C2); espaço subaracnóideo dorsal à medula espinhal (na porção média do corpo de C2) e espaço subaracnoideo circunferencial (na porção média do corpo de C2). Esse parâmetro consiste no somatório do volume de LCR que passa por um ROI durante um ciclo cardíaco (sístole e diástole).

O FSV, em mililitros, foi mensurado pela técnica de cine-RM nos períodos pré e pós-operatório ao nível do espaço subaracnóideo ventral à medula espinhal (na porção média do corpo de C2); espaço subaracnóideo dorsal à medula espinhal (na porção média do corpo de C2) e espaço subaracnoideo circunferencial (na porção média do corpo de C2). Consiste no volume de LCR que transita por um ROI na sístole.

O BSV, em mililitros, também mensurado pela técnica de cine-RM nos períodos pré e pós-operatório ao nível do espaço subaracnóideo ventral à medula espinhal (na porção média do corpo de C2); espaço subaracnóideo dorsal à medula espinhal (na porção média do corpo de C2) e espaço subaracnoideo circunferencial (na porção média do corpo de C2). Consiste no volume de LCR que transita por um ROI na diástole.

5.10 Técnica cirúrgica

5.10.1 Procedimento comum a ambos os grupos

Após a indução anestésica foi administrado o antibiótico cefazolina por via endovenosa, em caráter profilático, tendo sido mantido pelo período de 24 horas (doses intervaladas a cada 08 horas). Os pacientes foram posicionados em decúbito ventral sobre suportes para o tronco. O segmento cefálico foi mantido sem rotações e em discreta flexão, sendo utilizado suporte do tipo “Mayfield” (cabeçote) para fixação da posição (ver Figura 4). Sucedendo-se a antisepsia, os campos cirúrgicos eram posicionados de forma asséptica.



Figura 4. Posição adotada para o procedimento, com a cabeça com fixador e em discreta flexão.

A pele foi incisada com o uso de lâmina de bisturi, mantendo-se na linha média, iniciando-se 2 cm abaixo da protuberância occipital externa e com extensão até a região cervical posterior média. Com o uso de eletrocautério, os planos teciduais subcutâneos eram expostos até a fáscia muscular (ver Figura 5). Após abertura dessa estrutura, na região suboccipital, os músculos trapézio e semiespinhal da cabeça eram dissecados bilateralmente abaixo de seus periósteos e afastados lateralmente (ver Figura 6). No nível cervical, após dissecação subperiosteal da musculatura paravertebral, expunham-se os elementos posteriores do atlas e do axis, não mais que 1,5 cm lateralmente (ver Figura 7) [65]. A necessidade de exposição de níveis vertebrais mais inferiores ficou na dependência da posição do polo inferior das tonsilas, definido pela RM da JCV.



Figura 5. Abertura da pele e subcutâneo, chegando ao plano da fáscia muscular.



Figura 6. Exposição do osso occipital e disseção na linha média da musculatura paravertebral cervical.

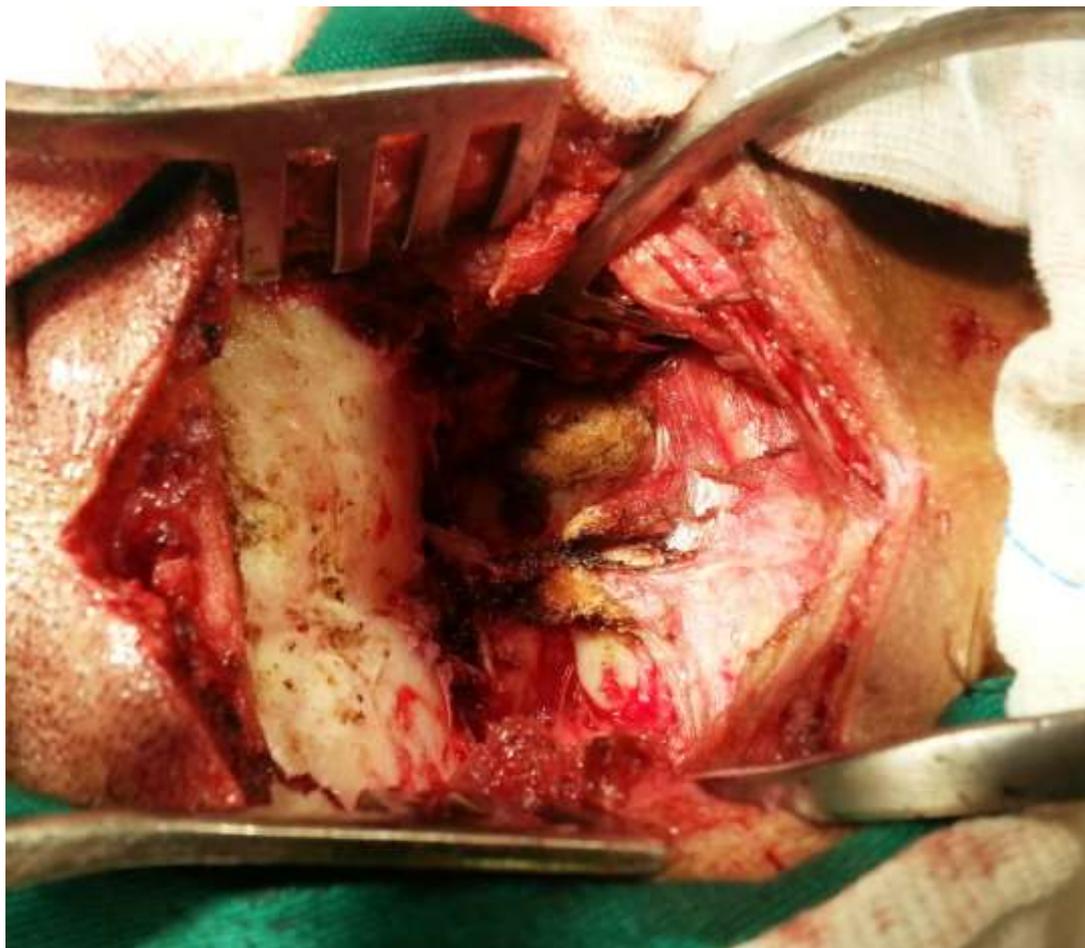


Figura 7. Exposição do osso occipital com inclinação horizontal e do arco posterior do atlas.

O osso occipital foi aberto em sua porção circunjacente ao forame magno (ver Figura 8), sendo definido que a extensão da falha óssea occipital deveria ter, em média, as dimensões de 4 cm na largura e 4 cm no comprimento rostro-caudal, sendo a aferição realizada durante a cirurgia com régua milimetrada. Segue então a retirada do arco posterior do atlas. A remoção dos elementos posteriores das demais vértebras assim como se deu na abertura das partes moles, ficou condicionada à posição do polo inferior das tonsilas, definida pela RM da JCV.

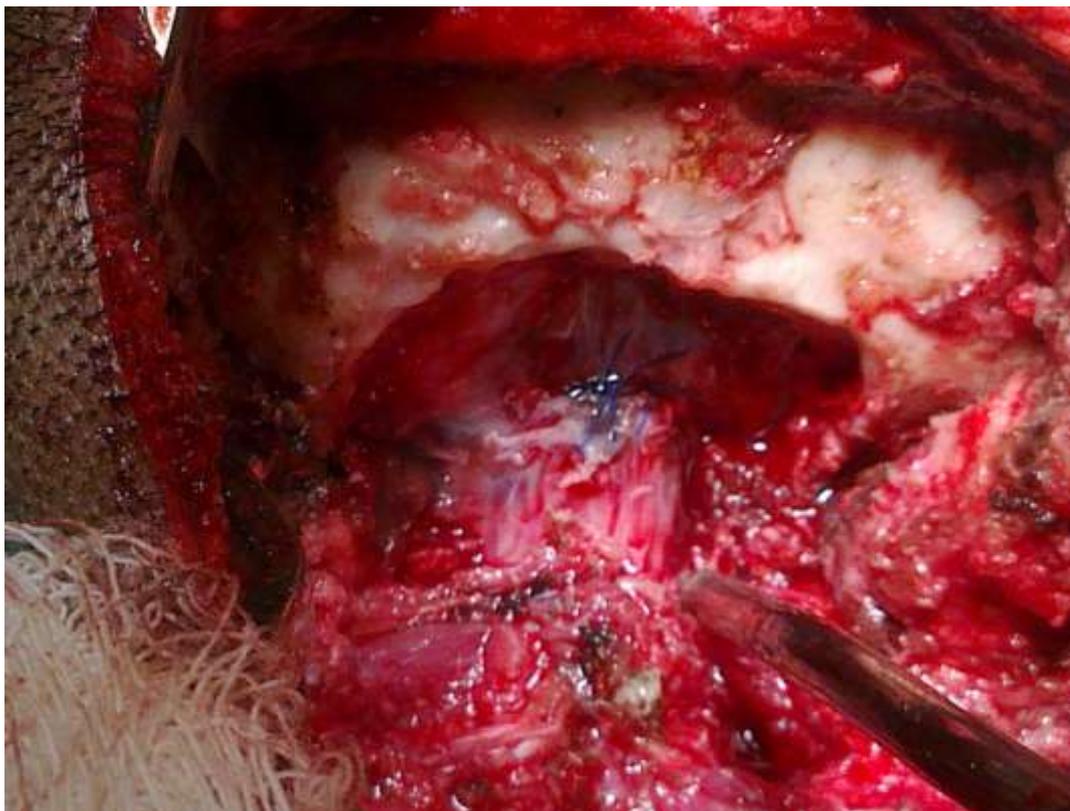


Figura 8. Alargamento do forame magno, já tendo sido retirado o arco posterior do atlas.

A chamada banda constrictiva, presente em até 1/3 dos pacientes [54], foi removida em seguida e em conjunto com a membrana atlanto-occipital posterior. A abertura da dura-máter foi confeccionada em forma de “Y”, iniciando-se pela superfície cerebelar de um dos lados e subsequentemente na contralateral. As incisões se encontravam na altura da JCV, na linha média, descendo verticalmente na região cervical alta, sendo então as margens durais retraídas superiormente por suturas. A membrana aracnoide foi separada cuidadosamente neste momento (ver Figura 9).

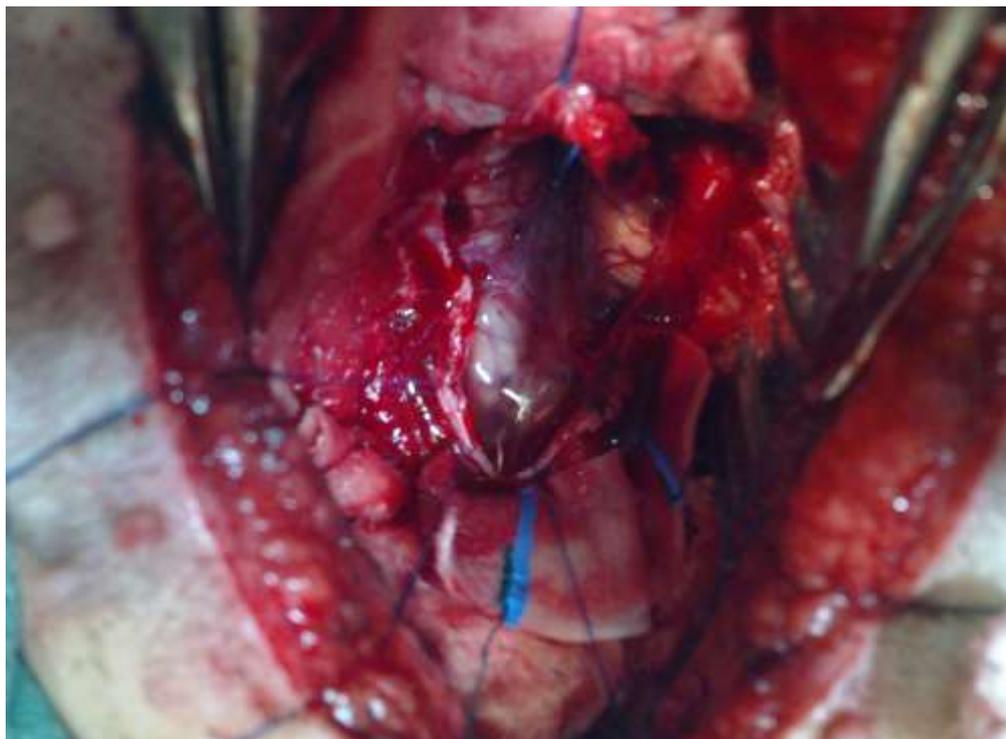


Figura 9. Abertura em “Y” da dura-máter, sendo visualizada a tonsila esquerda alongada e recoberta pelas leptomeninges.

5.10.2 Grupo 1

Neste grupo, a membrana aracnóide não foi violada e conseqüentemente não houve manipulação das tonsilas cerebelares. O fechamento da dura-máter foi realizado logo em seguida a sua abertura e de forma hermética, sendo interposto enxerto heterólogo (pericárdio bovino) para ampliação do compartimento (ver Figura 10). O enxerto foi customizado para preencher com folga a área da falha dural. A síntese dessa camada foi realizada com fio de polipropileno tipo cardiovascular 4-0 (sutura contínua). Utilizando-se do mesmo fio, procedeu-se a realização de pontos de tensão (ancoragem) das margens durais e do enxerto, sendo os mesmos suturados à fáscia cervical [8].

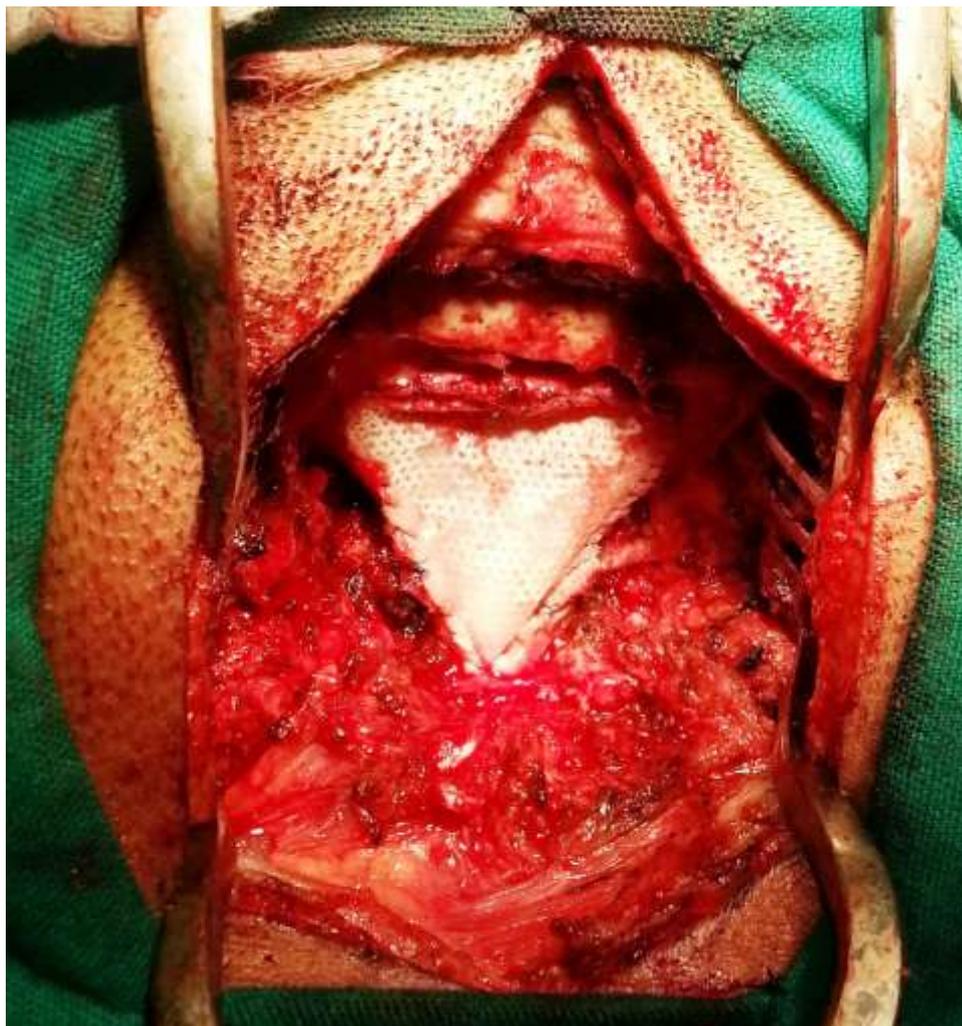


Figura 10. Enxerto livre suturado nas margens da abertura da dura-máter.

A síntese dos demais planos ocorreu de forma sequencial, sendo o muscular apenas aproximado (sem tensão) para a redução do “espaço morto”, com fio de poliglactina 0-0. A fáscia profunda foi recomposta, utilizando do mesmo fio. No tecido subcutâneo foi utilizada a espessura 2-0 desse fio, e na pele, pontos separados com fio de nylon monofilamentar 3-0 (ver Figura 11).



Figura 11. Fechamento da pele com pontos simples.

5.10.3 Grupo 2

Sob magnificação (uso de microscópio cirúrgico), procedeu-se a abertura horizontal da aracnóide ao nível das tonsilas, sendo as adesões desfeitas com o emprego de técnica microcirúrgica. O objetivo final nesse grupo foi a desobstrução do forame de Magendie, e essa só foi considerada realizada quando da visualização da abertura do mesmo e extrusão de LCR (ver Figura 12). Para tanto, realizou-se as seguintes manobras [66]: 1. ressecção ou pelo menos abertura do tecido fibrótico, que porventura exista por sobre as tonsilas cerebelares e vias de saída do quarto ventrículo; 2. as tonsilas eram reduzidas da sua situação ectópica pela coagulação térmica (uso de eletrocautério) sob a pia-máter local, até a visão do óbex. Na situação de tonsilas muito volumosas e/ou endurecidas por fibrose, procedia-se à ressecção subpial dessas estruturas, até a abertura do quarto ventrículo [13].

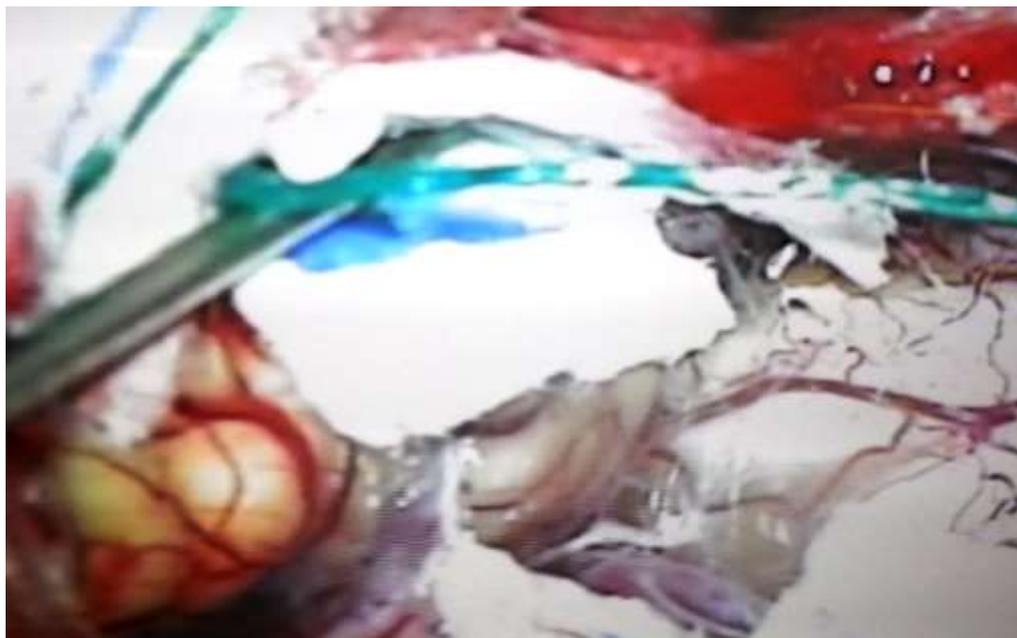


Figura 12. Abertura do óbex após redução das tonsilas por coagulação térmica.

Os procedimentos de fechamento da dura-máter e dos demais planos, foram similares aos descritos para o Grupo 1.

5.11 Procedimentos estatísticos

5.11.1 Análise estatística

Para análise dos resultados foram obtidas distribuições absolutas e percentuais, e medidas de estatística descritiva tais como: média, desvio padrão, mediana, valor mínimo e valor máximo. Utilizaram-se os seguintes testes estatísticos:

- Para a comparação entre os grupos (intergrupo), em cada tempo de avaliação, foi utilizado o teste estatístico t-Student quando da ocorrência de distribuição normal da variável ou Mann-Whitney no caso da não verificação da normalidade dos dados em cada grupo.

- Para a comparação entre os tempos de avaliação, período pré e pós-operatório, dentro do mesmo grupo (intragrupo), foi utilizado o teste t-Student pareado quando a distribuição era normal ou de Wilcoxon para dados pareados, quando a distribuição não era normal.

- No caso das variáveis qualitativas ou categorizadas foi utilizado o teste qui-quadrado de Pearson ou o teste exato de Fisher quando as condições para utilização do teste qui-quadrado não foram verificadas para a comparação entre os grupos, e o teste de Mc-Nemar para comparações entre tempos de avaliação no mesmo grupo [67].



A margem de erro utilizada na decisão dos testes estatísticos foi de 5,0%. Os dados foram digitados na planilha EXCEL e o programa estatístico utilizado para a obtenção dos cálculos estatísticos foi o Prism 6 para Windows da GraphPad Software.

5.11.2 Procedimentos éticos

A pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal de Pernambuco (CEP/CCS/UFPE – CAAE 0329.0.172.000-09, nº 333/09) conforme determina a Resolução 466/12 do Conselho Nacional da Saúde do Ministério da Saúde. A coleta de dados se iniciou após a aprovação da mesma e o cronograma proposto foi cumprido (ANEXO B).



6 RESULTADOS

6.1 Análise clínica global da série

No total, 32 indivíduos foram avaliados sendo distribuídos nos dois grupos como previamente descrito. Na distribuição quanto ao gênero, 15 (46,87%) pacientes eram do masculino e 17 (53,12%) do feminino. A idade mínima da amostra foi de 16 anos e a máxima de 53 anos, com média de $39,62 \pm 10,12$ anos.

Entre os homens a idade média foi de $36,13 \pm 12,14$ anos, sendo a mínima de 16 anos e a máxima de 53 anos. A idade média entre as mulheres foi de $42,7 \pm 6,92$ anos, sendo a mínima de 26 anos e a máxima de 52 anos. Em relação à idade, não houve diferença estatisticamente significativa entre os gêneros ($p\text{-valor} > 0,05$; t-Student). O gráfico 1 demonstra a distribuição entre os grupos quanto à idade.

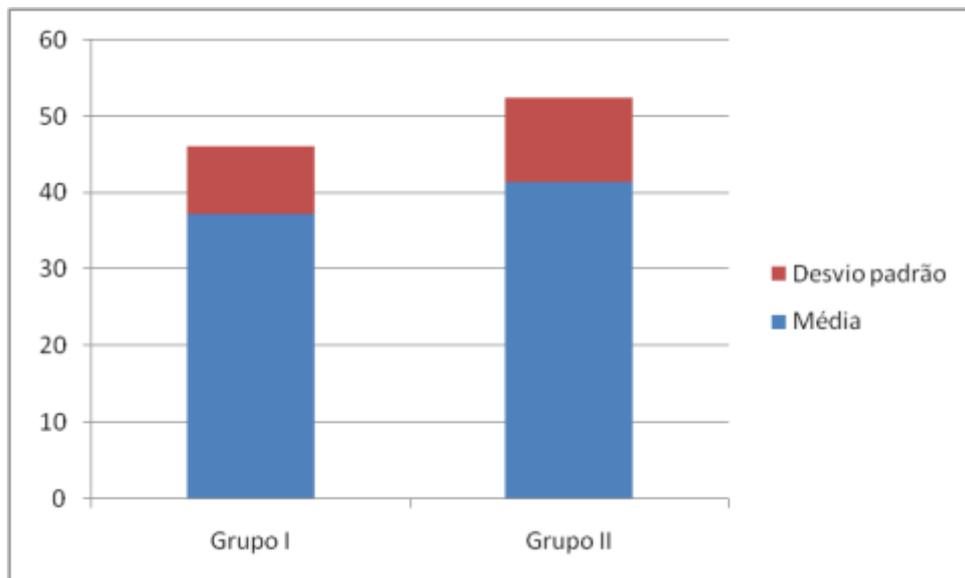


Gráfico 1. Distribuição entre os grupos com respeito à idade.

O tempo médio de sintomatologia dos pacientes foi de 56 ± 46 meses (mínimo de 3 meses e máximo de 180 meses).

As frequências absolutas e relativas dos sintomas mais prevalentes estão listadas na Tabela 1.

Tabela 1. Frequências absolutas e relativas dos sintomas mais prevalentes

Sintomas	n	%
Cefaleia suboccipital	17	53,12
Diplopia	7	21,87
Vertigem	8	25,0
Disfagia	8	25,0
Alterações da marcha	11	34,37
Distúrbio de esfíncteres	3	9,37
Fraqueza nos m.m.s.s.	11	34,37

Em 10 pacientes (31,25%), a cefaleia piorava com manobras de Valsava.

Os dados gerais de cada paciente consta no Apêndice C. Em relação aos sinais, suas frequências relativas e absolutas, obtidas ao exame físico dos pacientes, encontram-se discriminadas na Tabela 2.

Tabela 2. Frequências relativas e absolutas de sinais, obtidas ao exame físico dos pacientes.

Sinais	n	%
Oftalmoparesias	2	6,25
Nistagmo	6	18,75
Disfunção do 5º nervo	4	12,5
Disfunção dos 9º/10º nervos	15	46,87
Disfunção do Acessório	1	3,12
Ataxia axial	6	18,75
Ataxia apendicular	14	43,75
Disfunção cordonal posterior	28	87,5
Alteração da sensibilidade tátil	11	34,37
Alteração da sensibilidade dolorosa	16	50,0
Síndrome do neurônio motor superior	31	96,87
Síndrome do neurônio motor inferior	14	43,75

A Tabela 3 demonstra a frequência absoluta e relativa das disfunções pertinentes ao sistema motor, observadas no exame físico dos pacientes. Ressaltando que a biparesia braquial associada a sinais clínicos de siringomielia (atrofia da musculatura intrínseca das mãos e dissociação termodolorosa) esteve presente em 14 (43,75%) pacientes, enquanto a monoparesia braquial sem sinais sugestivos de siringomielia foi observada em um (3,12%) paciente.

Tabela 3. Frequência absoluta e relativa das disfunções pertinentes ao sistema motor, observadas no exame físico dos pacientes.

Exame Físico	n	%
Hiperreflexia	31	96,87
m.m.i.i.	12	37,5
4 membros	19	59,37
Déficit motor		
Monoparesia braquial	1	3,12
Monoparesia crural	6	18,75
Biparesia braquial	14	43,75
Paralisia cruciata	1	3,12
Hemiparesia	6	18,75
Tetraparesia	2	6,25
Outros sinais		
Hoffmann	9	28,12
Babinski	8	25,0

A frequência absoluta e relativa das alterações da sensibilidade, obtidas ao exame físico dos pacientes, estão expostas na Tabela 4. Do total, apenas seis (18,75%) pacientes apresentavam a clássica dissociação tátil-dolorosa, ou seja, diminuição da sensibilidade à dor com preservação da modalidade tátil de sensibilidade. A situação inversa da previamente descrita ocorreu em um paciente.

Tabela 4. Frequência absoluta e relativa das alterações da sensibilidade, obtidas ao exame físico dos pacientes.

Déficit da sensibilidade	n	%
Tátil	11	34,37
Monomélica braquial	6	18,75
Dimidiado	3	9,37
Monomélica crural	1	3,12
Hemitórax	1	3,12
Dolorosa	16	50
Uni ou bibraquial	10	31,25
Dimidiada	5	15,62
Hemitórax	1	3,12
Dissociação tátil-dolorosa	6	18,75
Noção de posição segmentar	23	71,87
Monobraquial	3	9,37
Monocrural	3	9,37
m.m.i.i.	5	15,62
Dimidiada	1	3,12
3 membros	5	15,62
4 membros	6	18,75
Vibratória	26	81,25
Monobraquial	4	12,5
Monocrural	7	21,87
m.m.s.s.	1	3,12
m.m.i.i.	8	25
3 membros	2	6,25
4 membros	4	12,5

A frequência absoluta e relativa das alterações da coordenação e pares cranianos, obtidas ao exame físico dos pacientes, expostas na Tabela 5.

Tabela 5. A frequência absoluta e relativa das alterações da coordenação e pares cranianos da sensibilidade, obtidas ao exame físico dos pacientes.

Déficit	n	%
Ataxia	20	62,5
Axial	6	18,75
Apendicular	14	43,75
Nervos cranianos		
5°	4	12,5
3°, 4° e 6°	2	6,25
Nistagmo	6	18,75
9° e 10°	15	46,87
11°	1	3,12

A siringomielia esteve presente em 25 (78,12%) pacientes.

No total de 32 pacientes operados por ambas as técnicas, o seguimento pós-operatório em seis meses não foi possível em quatro (12,5%) pacientes. Dois pacientes (6,25%) evoluíram com êxito letal (pacientes 11 e 15) e dois não retornaram para reavaliação (pacientes 8 e 27). A taxa de melhora neurológica qualitativa após a descompressão da JCV foi de 82,14% (23 pacientes) para o total da série, sendo de 71,43% (10 pacientes) para o Grupo 1 (não manipulados) e 92,85% (13 pacientes) para o Grupo 2 (manipulados). Não houve diferença estatisticamente significativa entre os grupos ($p > 0,05$; qui-quadrado). Os pacientes que não melhoraram foram: 17, 19, 23, 25 e 29.

Analisando a não melhora neurológica, quanto à presença de siringomielia, não houve diferença com significância estatística em relação aos que cursaram com melhora ($p > 0,05$; teste exato de Fisher). Em relação ao tempo de duração de sintomas, quando se analisa os pacientes com até dois anos de sintomas em relação aos pacientes com mais de dois anos, também não houve diferença com significância estatística ($p > 0,05$; teste exato de Fisher) entre pacientes que cursaram ou não, com melhora neurológica.

Quando se analisa a taxa de melhora em cada sistema funcional avaliado pela EDSS, obteve-se: 55,55% dos pacientes melhoraram das disfunções motoras; 66,66% dos pacientes melhoraram das alterações cerebelares; 68,42% dos pacientes melhoraram das disfunções do tronco cerebral; e 65,38% dos pacientes melhoraram das alterações do sistema sensitivo.

O total de complicações da série foi de 16,66% (cinco pacientes) sendo que todas ocorreram nos pacientes do Grupo 2 (manipulado), perfazendo um total de 38,46% para esse grupo (ver Tabela 6).

Tabela 6. Complicações pós-operatórias imediatas no Grupo 2 (manipulado).

Complicações pós-operatórias	n	%
Trombose venosa profunda	1	6,66
Fístula liquórica	1	6,66
Soluços	2	13,33
Meningite	1	6,66
Pneumonia	1	6,66
Óbitos	2	13,33
Total (pacientes)	5	38,46

Na série vigente dois pacientes apresentaram soluços incoercíveis no período pós-operatório, ambos pertenciam ao Grupo 2 (manipulados) e foram submetidos à coagulação térmica das tonsilas. Dois pacientes evoluíram para êxito letal, e ambos pertenciam ao Grupo 2 (ver Tabela 7). Os pacientes tratados no Grupo 2 (manipulado) evoluíram com mais complicações que os do Grupo 1 (não manipulado), sendo essa diferença significativa estatisticamente ($p < 0,05$; teste de Fisher). O risco relativo calculado de eventos adversos no Grupo 2 foi de 2,45 (I.C. -1,55 a 3,86).

O paciente 5 da amostra apresentou fístula liquórica pela ferida cirúrgica que se sucedeu por meningite e soluços. A meningite foi tratada com antibióticos específicos por 14 dias e a fístula e os soluços cederam espontaneamente. A paciente 7 cursou com trombose venosa profunda no período pós-operatório, tendo sido tratada em regime anticoagulação com heparina em doses plenas, seguido pelo uso de warfarina. A paciente 11 da amostra apresentou morte súbita no 35º dia de pós-operatório, em sua residência, sendo cogitada a possibilidade de tromboembolismo pulmonar (não tendo sido realizada a necropsia). O paciente 15 da amostra cursou com êxito letal em virtude de pneumonia por broncoaspiração. O paciente 26 da amostra também cursou com soluços persistentes no período pós-operatório, que cederam espontaneamente.



6.2 Avaliação da edss e dos sistemas funcionais

Os valores dos parâmetros obtidos pela avaliação neurológica quantitativa em cada paciente do Grupo 1 (não manipulado) se encontram discriminados na Tabela 7, enquanto os do Grupo 2, estão na Tabela 8.

Tabela 7. Avaliação neurológica quantitativa do Grupo 1 obtida pela aplicação da escala EEDS e dos diferentes SF nos períodos pré e pós-operatórios.

Paciente	Pré-operatório					Pós-operatório				
	EEDS	FS motora	FS cerebelar	FS tronco cerebral	FS sensorial	EEDS	FS motora	FS cerebelar	FS tronco cerebral	FS sensorial
1	5	2	3	2	4	3	1	3	1	1
3	4	3	2	3	2	3,5	3	2	2	1
6	2	0	2	0	0	0	0	0	0	0
8	3	1	0	0	3	*	*	*	*	*
10	1,5	1	0	0	1	1	0	0	0	0
12	6	4	0	1	5	5	4	0	1	4
14	4	1	3	3	3	2,5	1	2	2	0
16	2,5	2	0	0	2	2	1	0	0	2
18	2	2	0	0	1	1	1	0	0	0
19	3,5	3	0	2	2	3,5	3	0	0	2
21	5	3	0	1	4	3	1	0	0	3
23	4	3	2	3	2	4	3	2	3	2
25	2,5	2	0	1	2	2,5	2	0	0	2
27	3	3	0	0	1	*	*	*	*	*
29	4,5	2	0	1	4	4,5	2	0	0	4
31	2	2	0	1	1	1,5	1	0	0	1

*Sem egresso no período pós-operatório

Tabela 8. Avaliação neurológica quantitativa do Grupo 2 obtida pela aplicação da escala EEDS e dos diferentes SF nos períodos pré e pós-operatórios.

Paciente	Pré-operatório					Pós-operatório				
	EEDS	FS motora	FS cerebelar	FS tronco cerebral	FS sensorial	EEDS	FS motora	FS cerebelar	FS tronco cerebral	FS sensorial
2	4,5	3	2	2	4	4	3	2	1	3
4	3,5	2	2	0	3	3	1	0	0	3
5	3,5	1	2	3	2	1,5	1	1	1	1
7	5	4	2	0	4	3,5	3	0	0	3
9	5	3	0	0	4	3,5	2	0	0	3
11	4,5	3	1	0	4	*	*	*	*	*
13	4	2	2	3	3	3	1	0	3	0
15	6,5	3	3	2	4	*	*	*	*	*
17	2	2	0	0	1	2	2	0	0	0
20	3	2	2	2	1	2	1	0	2	1
22	2	1	0	2	0	0	0	0	0	0
24	6	3	3	1	5	5,5	2	2	1	5
26	2,5	2	0	1	2	1,5	1	0	1	1
28	3,5	2	0	0	3	2,5	1	0	0	2
30	3	1	0	1	3	1,5	1	0	0	1
32	3,5	2	0	2	3	2,5	2	0	1	2

*êxito letal

6.2.1 Comparação quantitativa neurológica intragrupo (pré X pós- operatório)

Os valores obtidos pela aplicação da escala EEDS e dos diferentes SF nos períodos pré e pós-operatórios, bem como as comparações intragrupo desses valores nos mesmos períodos do estudo, estão dispostos na Tabela 9.

Tabela 9. Resultados da avaliação clínica quantitativa de ambos os grupos nos períodos pré e pós-operatório, com análise comparativa entre esses períodos (intragrupo).

Variáveis	Grupo 1 (ñ manipulado)				Grupo 2 (manipulado)			
	Pré-operatório	Pós-operatório	P	Sig.	Pré-operatório	Pós-operatório	P	Sig.
EDSS								
Mínimo	1,5	0			2	0		
Máximo	6	5	p<0,05;	Pré x	6	5,5	p<0,05;	Pré x
Média	3,46	2,64	t pareado	Pós	3,64	2,57	t pareado	Pós
Desvio	1,39	1,43			1,16	1,34		
SF motor								
Mínimo	0	0			1	0		
Máximo	4	4	p<0,05;	Pré x	4	3	p<0,05;	Pré x
Média	2,14	1,64	t pareado	Pós	2,14	1,5	t pareado	Pós
Desvio	1,02	1,21			0,86	0,85		
SF cerebelar								
Mínimo	0	0			0	0		
Máximo	3	3	p<0,05;	Pré x	3	2	p<0,05;	Pré x
Média	0,85	0,64	t pareado	Pós	1,07	0,35	Wilcoxon	Pós
Desvio	1,23	1,08			1,14	0,74		
SF Tronco cerebral								
Mínimo	0	0			0	0		
Máximo	3	3	p<0,05;	Pré x	3	3	p>0,05;	Pré x
Média	1,28	0,64	t pareado	Pós	1,21	0,71	Wilcoxon	Pós
Desvio	1,13	1			1,12	0,91		
SF sensitivo								
Mínimo	0	0			0	0		
Máximo	5	4	p<0,05;	Pré x	5	5	p<0,05;	Pré x
Média	2,35	1,57	t pareado	Pós	2,71	1,78	t pareado	Pós
Desvio	1,44	1,39			1,38	1,47		

Caso sejam inclusos no Grupo 2 (manipulado) os dois casos de êxito letal, a análise da EDSS no período prévio à cirurgia apresentou média de 3,87 + - 1,31 (2 - 6,5). No período pós-

operatório a média foi $3,5 \pm 2,82$ (0 – 10). Não Havendo diferença significativa entre os períodos ($p > 0,05$; Wilcoxon pareado).

6.2.2 Comparação quantitativa neurológica intergrupo (Grupo 1 X Grupo 2)

Houve comportamento homogêneo em relação à EDSS no período pré-operatório ($p > 0,05$; t-Student), assim como no período pós-operatório, também não houve diferença significativa entre os grupos ($p > 0,05$; t-Student) (ver Gráfico 2). O mesmo ocorre no período pós-operatório se forem adicionados os dois óbitos ao Grupo 2 (manipulado), ainda assim não há diferença significativa entre os grupos ($p > 0,05$; Mann Withney).

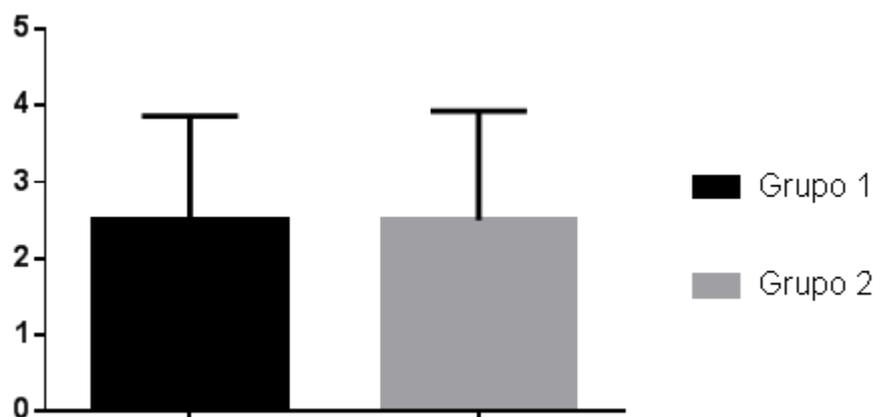


Gráfico 2. EDSS intergrupos no período pós-operatório.

Em relação à SF que avalia o sistema motor, a comparação intergrupos demonstrou que os mesmos se comportaram de forma homogênea em relação à avaliação funcional do sistema motor no período pré-operatório ($p > 0,05$; t-Student), assim como no período pós-operatório também não houve diferença significativa entre eles ($p > 0,05$; t-Student) (ver Gráfico 3).

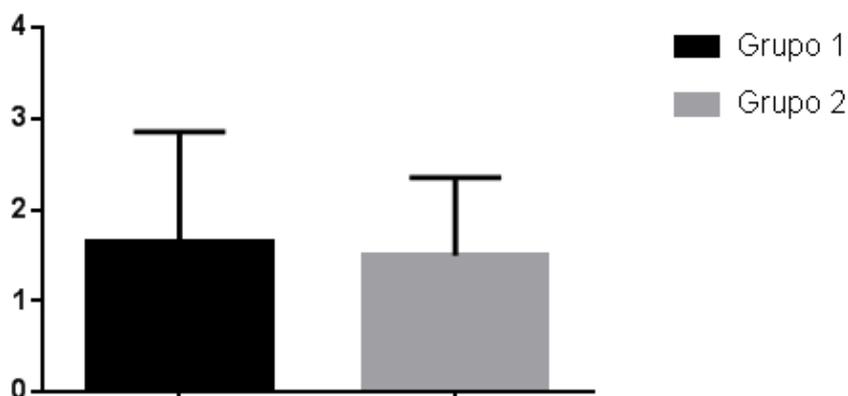


Gráfico 3. Comparação da SF motora, intergrupos, no período pós-operatório.

Houve comportamento homogêneo em relação à avaliação da SF cerebelar no período pré-operatório ($p > 0,05$; Mann Whitney), assim como no período pós-operatório também não houve diferença estatisticamente significativa entre os grupos ($p > 0,05$; Mann Whitney) (ver Gráfico 4).

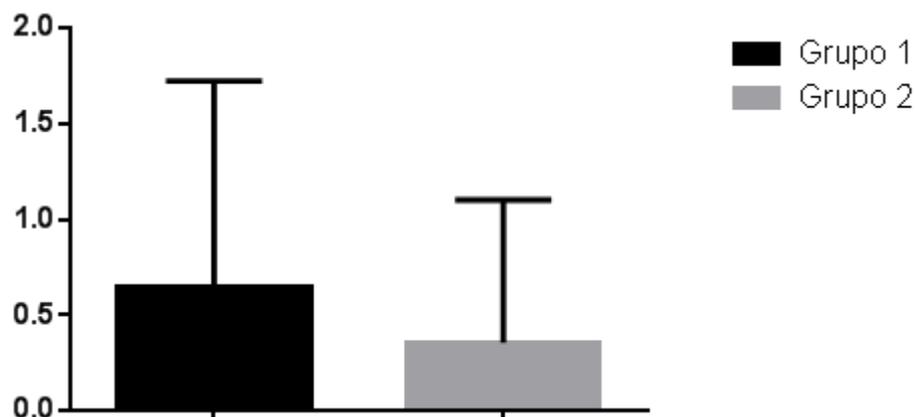


Gráfico 4. Avaliação funcional cerebelar, intergrupos, no período pós-operatório.

Na comparação entre os grupos houve comportamento homogêneo em relação à avaliação da SF do tronco cerebral no período pré-operatório ($p > 0,05$; t-Student), assim como no período pós-operatório, também não houve diferença significativa entre os grupos ($p > 0,05$; Mann Whitney) (ver Gráfico 5).

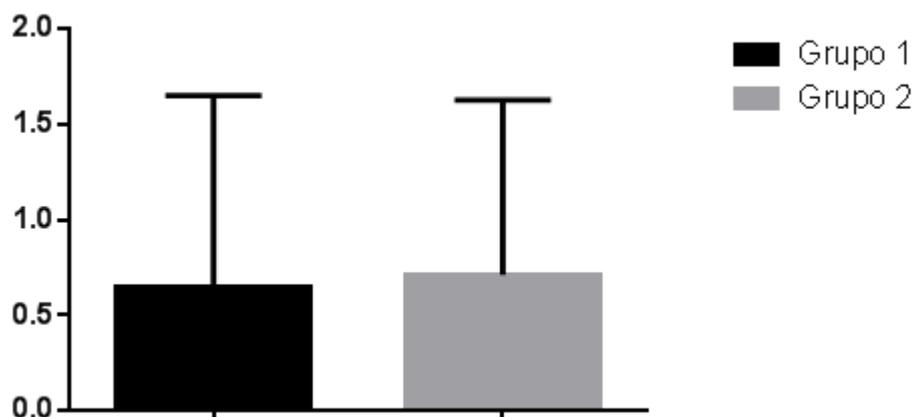


Gráfico 5. Avaliação, intergrupos, da SF do tronco cerebral no período pós-operatório.

Houve comportamento homogêneo em relação à avaliação da SF da sensibilidade no período pré-operatório ($p>0,05$; t-Student), assim como no período pós-operatório também não houve diferença significativa entre os grupos ($p>0,05$; t-Student) (ver Gráfico 6).

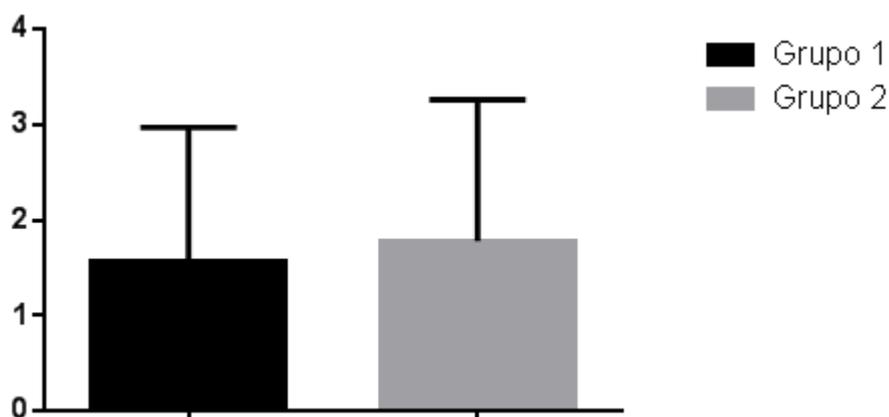


Gráfico 6. Avaliação intergrupos da SF da sensibilidade no período pós-operatório.

6.3 Avaliação fluxo liquórico pela CINE-RM

6.3.1 Avaliação no espaço “C2 posterior”

Vários exames não atingiram um padrão de curva sinusoidal de fluxo considerado adequado. No pré-operatório foram excluídos os pacientes: 1, 2, 4, 6, 9, 11, 13, 14, 15, 16, 17, 20, 25, 27, 28, 30 e 32. Já no período pós-operatório foram excluídos os pacientes: 1, 2, 3, 5, 6, 9, 12, 13, 17, 18, 25, 28, 30 e 32.

6.3.1.1 Grupo 1 (não manipulado)

A análise da VM no período pré-operatório apresentou média de $0,088 \pm 0,093$ cm/s (-0,11 a 0,242 cm/s). Enquanto no período pós-operatório a média foi $0,062 \pm 0,08826$ cm/s (-0,055 a 0,198 cm/s). Não houve diferença significativa entre os períodos ($p>0,05$; t pareado).

A análise do FM no período pré-operatório apresentou média de $0,01 \pm 0,008$ ml/s (0,004 - 0,03 ml/s). Enquanto no período pós-operatório a média foi $0,007 \pm 0,0064$ ml/s (0 - 0,019 ml/s). Não houve diferença significativa entre os períodos ($p>0,05$; t pareado).

A avaliação do ASV no período pré-operatório apresentou média de $0,06 \pm 0,02$ ml (0,021 - 0,12 ml). Enquanto no período pós-operatório a média foi $0,06 \pm 0,03$ ml (0,02 - 0,11 ml). Não houve diferença significativa entre os períodos ($p>0,05$; t pareado).

A análise do FSV no período pré-operatório apresentou média de $0,035 \pm 0,013$ ml ($0,019 - 0,061$ ml). Enquanto no período pós-operatório a média foi $0,036 \pm 0,018$ ml ($0,012 - 0,065$ ml). Não houve diferença significativa entre os períodos ($p > 0,05$; t pareado).

A análise do BSV no período pré-operatório apresentou média de $0,026 \pm 0,012$ ml ($0,013 - 0,059$ ml). Enquanto no período pós-operatório a média foi $0,03188 \pm 0,01395$ ml ($0,013 - 0,049$ ml). Não houve diferença significativa entre os períodos ($p > 0,05$; Wilcoxon).

6.3.1.2 Grupo 2 (*manipulado*)

O número de exames aptos para análise, ou seja, com curvas de fluxo liquórico consideradas adequadas foi muito pequeno, apenas quatro, inviabilizando o estudo desse compartimento (C2 posterior) no grupo em questão.

6.3.1.3 Comparação entre grupos

A comparação entre grupos também foi inviabilizada pelo mesmo motivo exposto previamente em relação ao Grupo 2.

6.3.2 Avaliação no espaço “C2 anterior”

Quatro pacientes, cuja análise das curvas de fluxo no período pré-operatório não demonstrou padrão adequado, foram excluídos (pacientes 1, 4, 13 e 24). Já no período pós-operatório foram excluídos os pacientes: 1, 7, 17 e 23. Os resultados estão dispostos na Tabela 10.

Tabela 10. Resultados dos parâmetros avaliados pela cine-RM de fluxo liquórico (com ROI no espaço C2 anterior) de ambos os grupos nos períodos pré e pós-operatório, com análise comparativa entre esses períodos (intragrupo).

Variáveis	Grupo 1 (ñ manipulado)				Grupo 2 (manipulado)			
	Pré-operatório	Pós-operatório	P	Sig.	Pré-operatório	Pós-operatório	p	Sig.
VM (cm/s)								
Mínimo	-0,55	-1,23			-0,98	-0,4		
Máximo	0,22	0,33	p>0,05;	Pré x	0,08	0,27	p>0,05;	Pré x
Média	-0,08	-0,23	Wilcoxon	Pós	-0,14	-0,13	Mann	Pós
Desvio	0,21	0,39			0,3	0,19	Whitney	
FM (ml/s)								
Mínimo	0	0			0	0,006		
Máximo	0,14	0,11	p>0,05;	Pré x	0,06	0,04	p>0,05;	Pré x
Média	0,02	0,02	Wilcoxon	Pós	0,018	0,02	t pareado	Pós
Desvio	0,03	0,03			0,02	0,09		
ASV (ml)								
Mínimo	0,05	0,04			0,017	0,05		
Máximo	0,18	0,29	p>0,05;	Pré x	0,12	0,199	p<0,05;	Pré x
Média	0,1	0,11	Wilcoxon	Pós	0,072	0,1	t pareado	Pós
Desvio	0,04	0,06			0,03	0,05		
FSV (ml)								
Mínimo	0,02	0,005			0,007	0,02		
Máximo	0,1	0,146	p>0,05;	Pré x	0,44	0,1	p>0,05;	Pré x
Média	0,04	0,052	Wilcoxon	Pós	0,06	0,05	Mann	Pós
Desvio	0,02	0,03			0,12	0,02	Whitney	
BSV (ml)								
Mínimo	0,02	0,03			0,1	0,02		
Máximo	0,08	0,14	p>0,05;	Pré x	0,49	0,11	p>0,05;	Pré x
Média	0,05	0,07	t pareado	Pós	0,08	0,06	Mann	Pós
Desvio	0,01	0,03			0,13	0,02	Whitney	

6.3.2.1 Comparação entre grupos (Grupo 1 X Grupo 2)

Os grupos se comportaram de forma homogênea em relação à VM no período pré-operatório ($p > 0,05$; Mann Whitney). No período pós-operatório, também não houve diferença significativa entre os grupos ($p > 0,05$; Mann Whitney) (ver Gráfico 7).

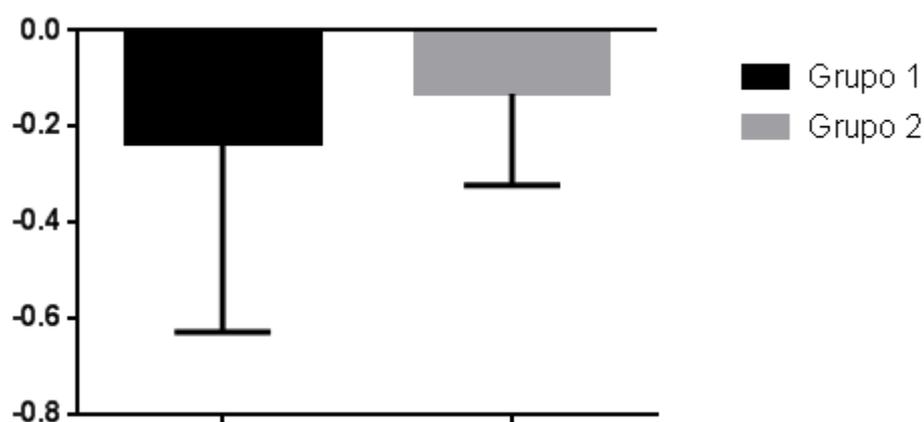


Gráfico 7. Comparação da VM entre os grupos no período pós-operatório.

Os grupos se comportaram de forma homogênea em relação ao FM no período pré-operatório ($p > 0,05$; Mann Whitney). No período pós-operatório, também não houve diferença significativa entre os grupos ($p > 0,05$; Mann Whitney) (ver Gráfico 8).

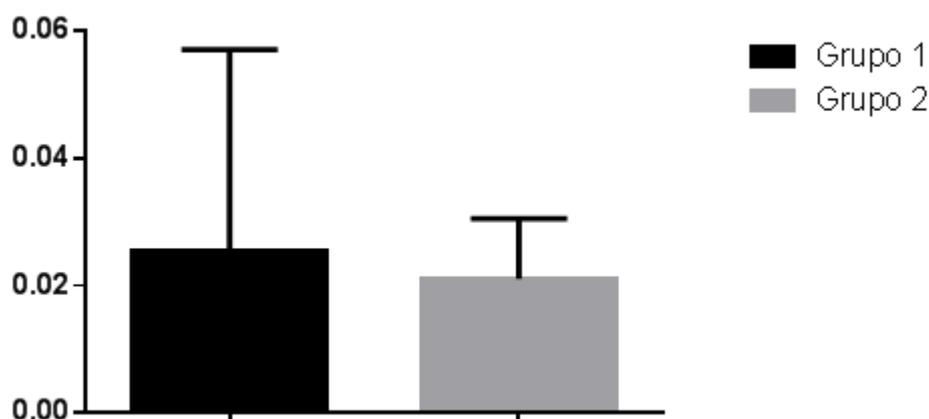


Gráfico 8. Comparação do FM entre os grupos no período pós-operatório.

Os grupos se comportaram de forma homogênea em relação ao ASV no período pré-operatório ($p > 0,05$; t-Student). No período pós-operatório, também não houve diferença significativa entre os grupos ($p > 0,05$; Mann Whitney) (ver Gráfico 9).

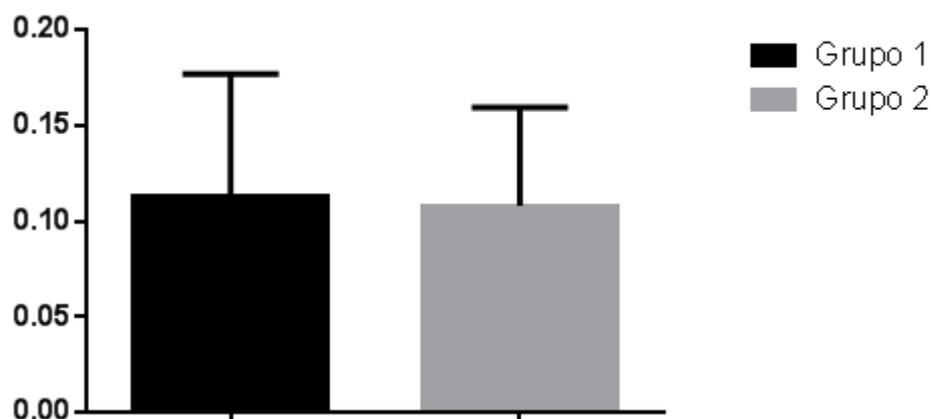


Gráfico 9. Comparação do ASV entre os grupos no período pós-operatório.

Os grupos se comportaram de forma homogênea em relação ao FSV entre no período pré-operatório ($p > 0,05$; Mann Whitney). No período pós-operatório, também não houve diferença significativa entre os grupos ($p > 0,05$; Mann Whitney) (ver Gráfico 10).

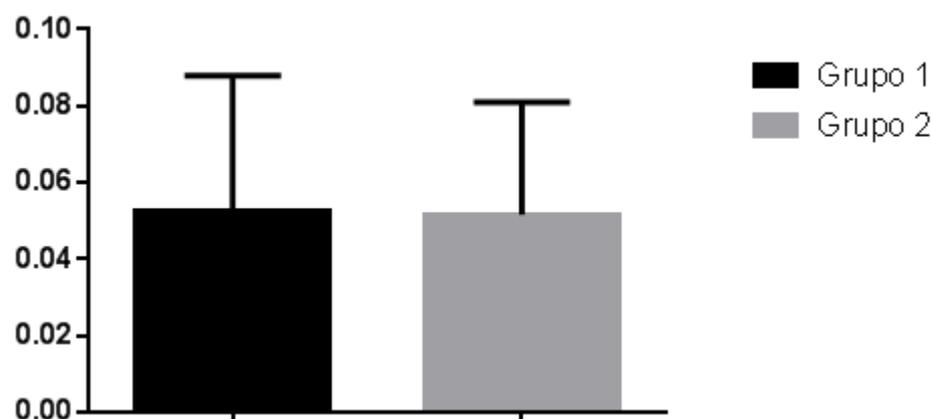


Gráfico 10. Comparação do FSV entre os grupos no período pós-operatório.

Os grupos se comportaram de forma homogênea em relação ao BSV no período pré-operatório ($p > 0,05$; Mann Whitney). No período pós-operatório, também não houve diferença significativa entre os grupos ($p > 0,05$; t-Student) (ver Gráfico 11).

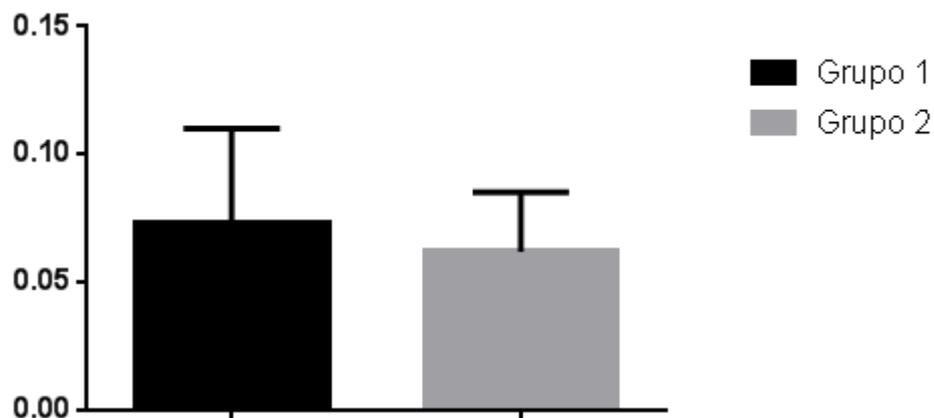


Gráfico 11. Comparação do BSV entre os grupos no período pós-operatório.

6.3.3 Avaliação no espaço “C2 circunferencial”

Todos os exames realizados neste ROI foram considerados adequados. Os resultados estão dispostos na Tabela 11.

Tabela 11. Resultados dos parâmetros avaliados pela cine-RM de fluxo liquórico (com ROI no espaço C2 circunferencial) de ambos os grupos nos períodos pré e pós-operatório, com análise comparativa entre esses períodos (intragrupo).

Variáveis	Grupo 1 (ñ manipulado)				Grupo 2 (manipulado)			
	Pré-operatório	Pós-operatório	p	Sig.	Pré-operatório	Pós-operatório	p	Sig.
VM (cm/s)								
Mínimo	-0,06	-0,11			-0,04	-0,44		
Máximo	0,09	0,052	p>0,05;	Pré x	0,04	0,14	p>0,05;	Pré x
Média	-0,001	-0,02	t pareado	Pós	-0,01	-0,04	Wilcoxon	Pós
Desvio	0,04	0,04			0,02	0,13		
FM (ml/s)								
Mínimo	0,003	0,002			0,003	0,006		
Máximo	0,18	0,25	p>0,05;	Pré x	0,15	0,04	p>0,05;	Pré x
Média	0,07	0,09	t pareado	Pós	0,065	0,02	Wilcoxon	Pós
Desvio	0,06	0,08			0,04	0,09		
ASV (ml)								
Mínimo	0,26	0,57			0,1	0,2		
Máximo	1,73	1,93	p>0,05;	Pré x	1,25	1,4	p>0,05;	Pré x
Média	0,96	1,15	t pareado	Pós	0,77	0,78	t pareado	Pós
Desvio	0,47	0,45			0,37	0,35		
FSV (ml)								
Mínimo	0,13	0,16			0,04	0,06		
Máximo	0,89	1,04	p>0,05;	Pré x	0,59	0,67	p>0,05;	Pré x
Média	0,48	0,55	t pareado	Pós	0,34	0,37	t pareado	Pós
Desvio	0,23	0,25			0,18	0,19		
BSV (ml)								
Mínimo	0,12	0,33			0,06	0,13		
Máximo	0,88	0,89	p>0,05;	Pré x	0,66	0,73	p>0,05;	Pré x
Média	0,48	0,6	t pareado	Pós	0,38	0,39	t pareado	Pós
Desvio	0,23	0,2			0,18	0,17		

6.3.3.1 Comparação entre grupos (Grupo 1 X Grupo2)

Os grupos se comportaram de forma homogênea em relação à VM no período pré-operatório ($p>0,05$; t-Student). No período pós-operatório, também não houve diferença significativa entre os grupos ($p>0,05$; Mann Whitney) (ver Gráfico 12).

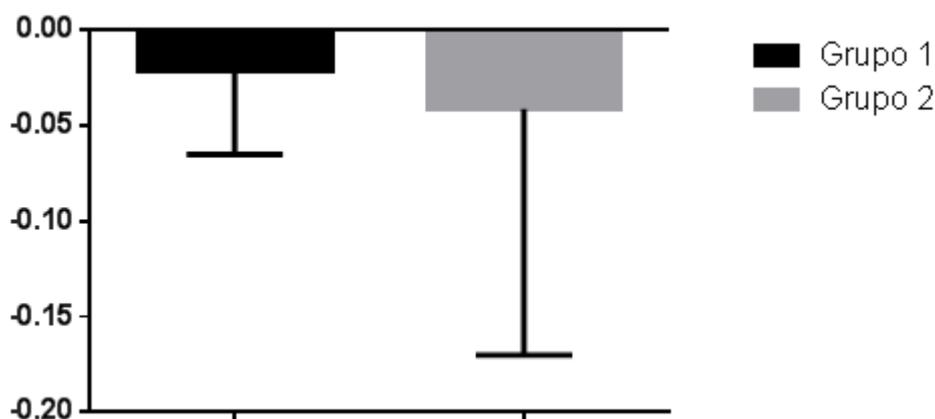


Gráfico 12. Comparação da VM entre os grupos no período pós-operatório.

Os grupos se comportaram de forma homogênea em relação ao FM no período pré-operatório ($p>0,05$; Mann Whitney). No período pós-operatório, também não houve diferença significativa entre os grupos ($p>0,05$; Mann Whitney) (ver Gráfico 13).

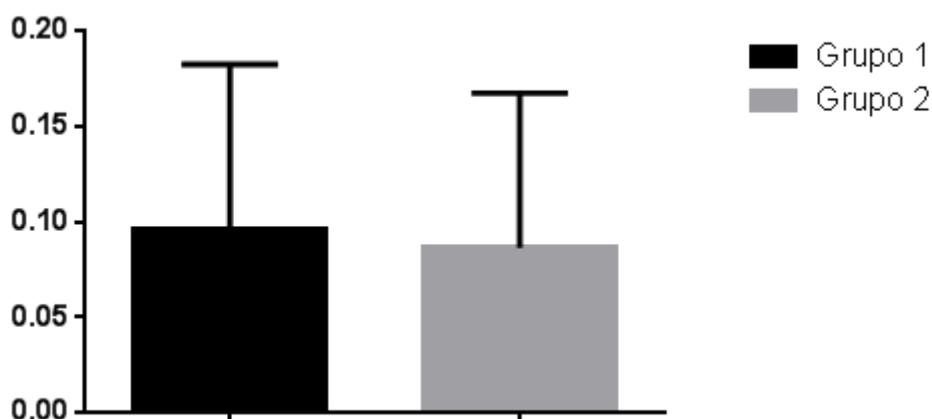


Gráfico 13. Comparação do FM entre os grupos no período pós-operatório.

Os grupos se comportaram de forma homogênea em relação ao AVS entre no período pré-operatório ($p>0,05$; t-Student). No período pós-operatório, houve diferença estatística significativa entre os grupos ($p<0,05$; t-Student) (ver Gráfico 14).

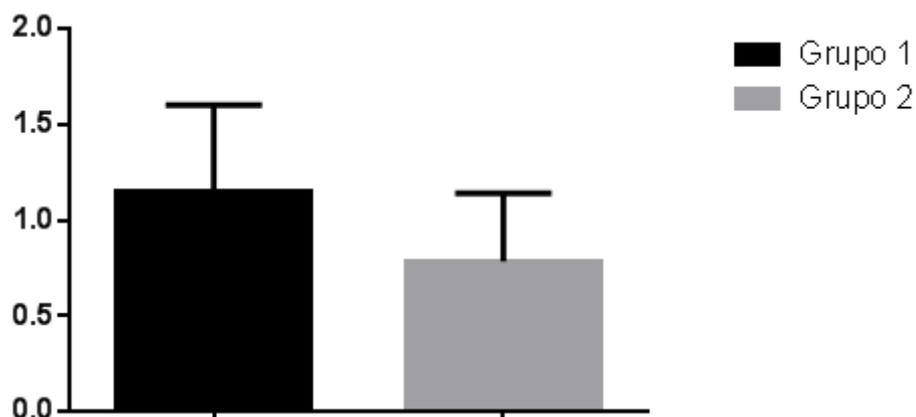


Gráfico 14. Comparação do ASV entre os grupos no período pós-operatório.

Os grupos se comportaram de forma homogênea em relação ao FSV no período pré-operatório ($p > 0,05$; t-Student). No período pós-operatório, não houve diferença estatística significativa entre os grupos ($p > 0,05$; t-Student) (ver Gráfico 15).

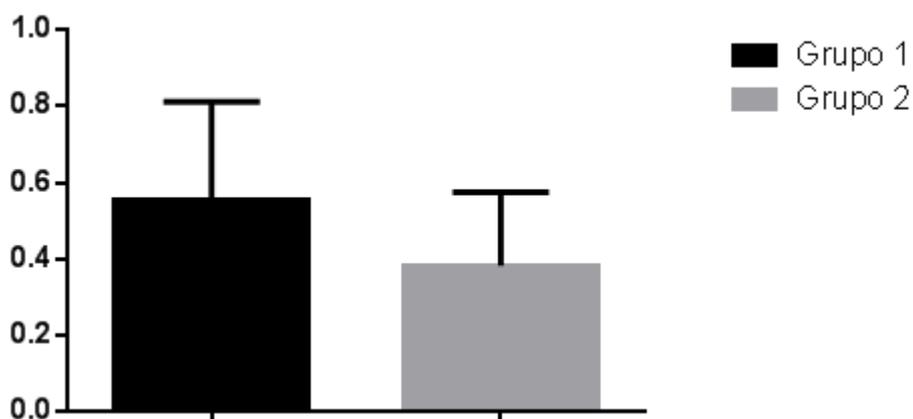


Gráfico 15. Comparação do FSV entre os grupos no período pós-operatório.

Os grupos se comportaram de forma homogênea em relação ao BSV no período pré-operatório ($p > 0,05$; t-Student). No período pós-operatório houve diferença significativa entre os grupos ($p < 0,05$; t-Student) (ver Gráfico 16).

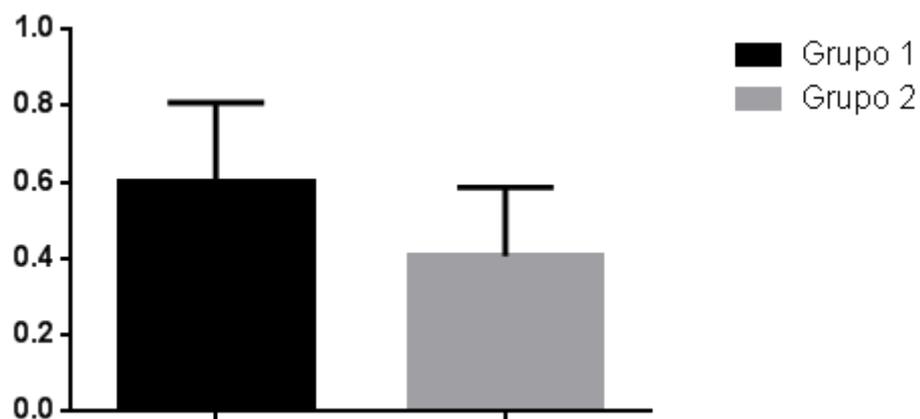


Gráfico 16. Comparação do BSV entre os grupos no período pós-operatório.



7 DISCUSSÃO

7.1 ANÁLISE CLÍNICA GLOBAL DA SÉRIE

O uso inapropriado de termos referentes às doenças da JCV bem como a tendência a agrupa-las como entidades similares (MC I,iringomielia, invaginação basilar e platibasia), torna difícil uma discussão crítica sobre o tema. No presente estudo, os pacientes com MC I se tornaram sintomáticos em média aos 40 anos, sendo esse dado compatível com descrições prévias (Barros, Farias *et al.*, 1968; Dyste, Menezes *et al.*, 1999; Silva e Holanda, 2003). O tempo médio de sintomas foi 56 meses. Bejjani e Cockerham (Bejjani e Cockerham, 2001) descreveram o período de cinco anos, como o tempo de atraso no diagnóstico da MC I. O atraso do tratamento da doença já estabelecida é reconhecidamente um fator de mau prognóstico (Sahuquillo, Rubio *et al.*, 1994; Hofmann, Warmuth-Metz *et al.*, 2000; Tubbs, Mcgirt *et al.*, 2003a), especialmente quando há mais de dois anos de evolução. É ainda descrito que a fibrose aracnoidea presente nas compressões de longa duração, evitaria a expansão desse invólucro no período que se sucede a descompressão (Sahuquillo, Rubio *et al.*, 1994). Esses dados enfatizam a necessidade do reconhecimento e tratamento adequados da MC I, já que essa precocidade otimizaria os resultados, ao mesmo tempo que os pacientes, em geral, têm longevidade o suficiente para que a doença evolua para níveis acentuados de incapacidade.

A maioria do pacientes foi do gênero feminino (53,12%). Os resultados apresentados pela literatura em relação à predominância de gênero foram dissonantes, corroborando o equilíbrio vigente na presente série. Bejjani e Cockerham (Bejjani e Cockerham, 2001) descreveram em sua série, a relação de três mulheres para cada homem acometido.

Cefaléia suboccipital, descrita em 53,12% dos pacientes, foi o sintoma mais prevalente, sendo que apenas em 31,25% havia piora com manobras de Valsalva. Cefaléia é comumente descrita na literatura como o sintoma mais comum, variando sua ocorrência entre 15 a 75% dos pacientes (Dyste, Menezes *et al.*, 1999; Milhorat, Chou *et al.*, 1999; Bejjani e Cockerham, 2001; Silva, 2003; Tubbs, Mcgirt *et al.*, 2003a; Wan, Nomura *et al.*, 2008). Tubbs e col. (Tubbs, Mcgirt *et al.*, 2003a) descreveram a dor induzida por manobras de Valsalva em 73% dos pacientes com cefaléia. A prevalência aqui encontrada desse subtipo específico foi bem menor. A diferença talvez se deva pelo fato da série do mencionado autor ser composta por pacientes

pediátricos, sendo airingomielia menos comum nesses pacientes. A cefaléia pode estar relacionada à compressão das raízes do primeiro e segundo segmentos cervicais pelas tonsilas herniadas (Lazareff, Galarza *et al.*, 2002a; McGirt, Nimjee *et al.*, 2005). Tipicamente a dor é em pressão e pode se irradiar anteriormente para a região retro-orbitária e inferiormente para o pescoço e ombros (Bejjani e Cockerham, 2001). Por outro lado, existem pacientes com mínima ectopia tonsilar e mesmo assim a cefaléia também domina a sintomatologia. McGirt e col. (McGirt, Nimjee *et al.*, 2005) correlacionaram a presença de cefaléia occipital com alterações do fluxo liquórico do tipo bloqueio da JCV na avaliação pela cine-RM. A piora com manobras de Valsalva pode ser explicada por ambos os mecanismos, ou seja, aumento da compressão das raízes e do bloqueio. Arruda (Arruda, 2003) descreveu cefaléia geral e dor suboccipital específica em apenas 20% e 26,6%, respectivamente, de seus pacientes, e como sua série analisou especificamente pacientes com siringomielia, esta e seus corolários dominaram a sintomatologia.

Sintomas pertinentes à fraqueza em m.m.s.s. foram referidos por 11 (34,37%) dos pacientes, e representou em conjunção com a dificuldade da marcha, o segundo sintoma mais comum. Outras séries a descreve em aproximadamente 50% dos pacientes (Matsumoto e Symon, 1989; Arruda, 2003). Como previamente descrito, essa diferença possivelmente deve-se ao fato dessas séries objetivarem a análise de pacientes com siringomielia, diferente da atual que além da siringomielia, também avalia pacientes apenas com MC I. Quanto à queixa de dificuldade da marcha, essa pode decorrer de alterações cerebelares, sensitivas ou do feixe piramidal.

Do ponto de vista sindrômico, as disfunções do sistema piramidal foram as mais prevalentes, tendo na hiperreflexia o sinal clínico mais comum, presente em 31 pacientes (96,87%) sendo esse dado já descrito por Saez e col. (Saez, Onofrio *et al.*, 1976). A hiperreflexia envolveu os quatro membros em 19 pacientes (59,37%) e apenas os membros inferiores em 12 (37,5%) pacientes. Outras alterações foram: sinal de Babinski em oito pacientes (25%) e sinal de Hoffmann em nove (28,12%). Distúrbios da motricidade voluntária foi o sinal clínico mais frequente na série de Silva (Silva, 2003), presente em 83% de seus pacientes, sendo a paraparesia a forma mais comum (66,2% dos pacientes). Na série atual, o déficit motor esteve presente em 25 (78,12%) pacientes. Torna-se difícil, porém, caracterizar inequivocamente se o distúrbio decorre do acometimento das longas vias (feixe córticoespinhal) ou do motoneurônio inferior, já que em boa parte dos pacientes a siringomielia se associou à MC I. Por outro lado, o déficit motor dos m.m.s.s. estando associado a sinais clínicos inequívocos de siringomielia (atrofia da musculatura intrínseca das mãos e dissociação termodolorosa) esteve presente em

14 (43,75%) pacientes, sendo lícito nesse panorama atribuir o déficit à disfunção do segundo neurônio motor.

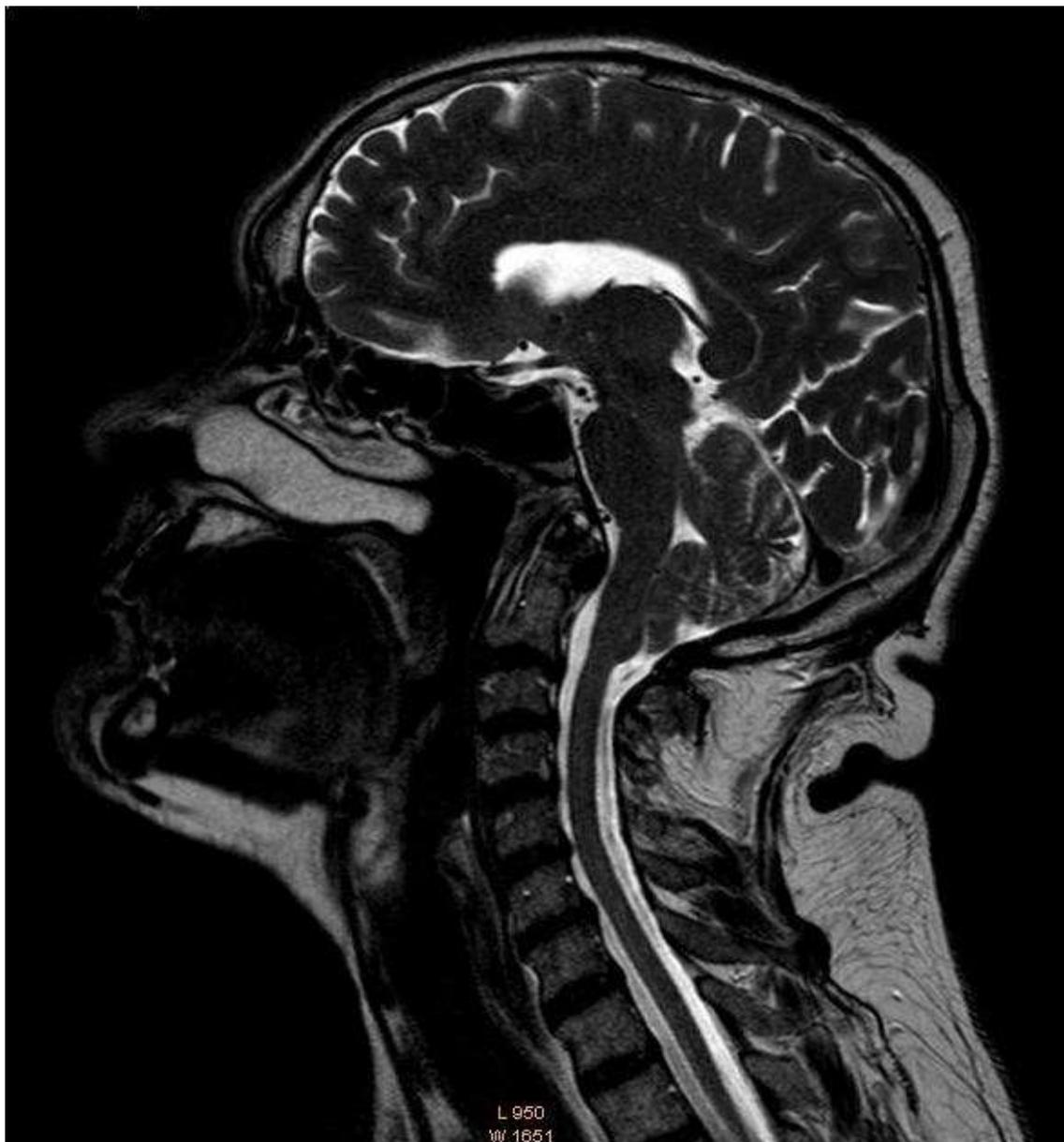
Déficit da sensibilidade tátil foi observado em 11 (34,37%), e destes distinguia-se a forma monomélica braquial em seis (6/11; 54,54%) pacientes. Porém do ponto de vista radiológico, apenas um possuía cavidade siringomiélica visível à RM. A redução da sensibilidade dolorosa esteve presente em 16 (50%) dos pacientes sendo o acometimento braquial uni ou bilateral presente em 10 (10/16; 62,5%) destes pacientes. Nessa situação, apenas dois pacientes não apresentava cavidade siringomiélica à RM, corroborando a relação entre siringomielia e déficits da nocicepção.

Do total, apenas 06 (18,75%) dos pacientes apresentavam a clássica dissociação tátil-dolorosa, ou seja, diminuição da sensibilidade à dor com preservação da modalidade tátil de sensibilidade. A situação inversa da previamente descrita ocorreu em um paciente. Mauer e col. (Mauer, Gottschalk *et al.*, 2011) também descreveram que a perda da termossensibilidade, outro achado típico da siringomielia, esteve presente apenas em 15% de seus pacientes. Talvez a disponibilidade atual de métodos diagnósticos como a RM tenha contribuído para um diagnóstico mais precoce da siringomielia, não permitindo a evolução para sua plenitude de apresentações.

No tocante à avaliação das modalidades sensitivas ditas como profundas, as alterações da noção de posição segmentar e sensibilidade vibratória estiveram presentes em 23 (71,87%) e 26 (81,25%) pacientes, respectivamente. Se considerarmos ambas sobre o rótulo das disfunções cordonais posteriores, esse quantitativo se elevaria para 29 (90,62%) pacientes. Os déficits da noção de posição segmentar se distribuíram da seguinte forma nos acometidos: nos quatro membros em seis (18,75%) pacientes; acometendo três membros em cinco (15,62%) pacientes; dimidiada em apenas um (3,12%) paciente; monobraquial em três (9,37%) pacientes; monocruval em três (9,37%) pacientes; e acometendo ambos os membros inferiores em cinco (15,62%) pacientes. Já a disfunção da sensibilidade vibratória apresentou o seguinte padrão de acometimento: os quatro membros em quatro (12,5%) pacientes; três membros em dois (6,25%) pacientes; monobraquial em quatro (12,5%) pacientes e bibraquial em apenas um (3,12%); monocruval em sete (21,87%) e em ambos os membros inferiores em oito (25%) pacientes. Apenas dois pacientes com déficits da sensibilidade profunda, não apresentavam siringomielia à RM. O padrão de distribuição de disfunção da percepção dolorosa em m.m.s.s. e propriocepção em m.m.i.i., já comentado por Saez e col. (Saez, Onofrio *et al.*, 1976), pôde ser constatado no estudo.

Para Gilman (Gilman, 2002) a sensibilidade profunda é carregada nas porções dorsolaterais da medula sendo poupada nas afecções exclusivas das colunas dorsais da medula. Calne e Pallis (Calne e Pallis, 1966) chamaram atenção para a frequente dissociação existente entre as duas formas de sensibilidade profunda, questionando a existência da sensibilidade vibratória quanto a sua especificidade de estímulos e vias aferentes, e podendo ser transmitida por vias alocadas nas colunas laterais e em íntima relação com o trato corticoespinhal, fato também sugerido por Netsky (Netsky, 1953). Esses autores consideram a palestesia como uma variedade de tato conduzido por múltiplas vias. No atual estudo, a dissociação da sensibilidade vibratória em relação à noção de posição segmentar se fez presente em nove (28,12%) pacientes. Destes, seis (6/9; 66,66%) possuíam déficit da sensibilidade vibratória com preservação da batestesia, e três (3/9; 33,33%), preservação da palestesia com déficit da sensibilidade vibratória. Pela alta prevalência de disfunção do sistema piramidal, em ambas as formas de dissociação dessas duas modalidades sensitivas profundas, houve associação com distúrbios do feixe corticoespinhal, exceto no paciente 20, onde o déficit da noção de posição segmentar no MS esquerdo se associou a déficits de motoneurônios responsáveis pelos membros superiores, sem acometimento das vias motoras centrais (feixe piramidal).

O paciente 3 com sinais de acometimento do motoneurônio não apresentava siringomielia à RM. Especula-se que esse evento se deve à compressão medular ao nível da segunda vértebra cervical. Já que as veias sofrem precocemente em virtude de suas finas paredes e baixa pressão intraluminal (Doppman, Girton *et al.*, 1979), nesse nível em particular, uma veia dorsal única tem sido descrita (Henderson, Crockard *et al.*, 1993), que drena a substância cinzenta cervical em direção ascendente e abandona o neuroeixo ao nível da segunda vértebra cervical e transpõem a dura-máter (Taylor e Byrnes, 1974). Nesse cenário compressivo ao nível da JCV, ocorre a obstrução da drenagem das veias paracentrais nesse segmento, com dilatação retrógada do sistema de drenagem até o segmento pré-capilar e estase dos capilares dos cornos medulares anterior e posterior (Taylor e Byrnes, 1974). As micro-hemorragias condicionadas pela estase venosa se estendem de C5 a T2, com maior incidência em C7 e C8 (Taylor e Byrnes, 1974) e envolvem preferencialmente as regiões posteriores e centrais da medula (Schmidt, 2006). A oclusão experimental da veia espinhal dorsal em ratos e macacos produz infartos confinados às colunas posteriores (Schmidt, 2006).



Corroborando o previamente discutido, achados de necropsia de pacientes com siringomielia evidenciam alterações glióticas tanto na substância cinzenta quanto na branca, caracterizados por astrócitos rarefeitos e hipertróficos, sendo compatíveis com edema crônico (Levine, 2004). Após a formação de edema medular, por essa redução da drenagem venosa ascendente ao nível da JCV, cria-se um impedimento adicional ao suprimento arterial e drenagem venosa do corno medular anterior e trato corticoespinal lateral, já que essas estruturas estão localizadas em áreas de alta vulnerabilidade à insuficiência da perfusão sanguínea (Tseng, Lee *et al.*, 2007). Expandindo a problemática, possivelmente a conjunção dessa estase venosa (mecanismo intrínseco) com o distúrbio circulatório do LCR (mecanismo extrínseco), seja crucial ao desenvolvimento da siringomielia (Ravaglia, Bogdanov *et al.*, 2007). Rotas alternativas de drenagem do LCR do espaço subaracnoideo espinal são a sua

entrada no tecido medular pelos espaços intersticiais perineurais e perivasculares e a absorção pelos capilares da substância cinzenta e/ou sua drenagem rostral pelo canal central até o quarto ventrículo. Na vigência de obstrução da JCV ambas as rotas podem estar prejudicadas levando ao acúmulo líquido no interstício medular e a ulterior siringomielia (Levine, 2004). Ou seja, a rota clássica de retorno encontra-se obstruída (espaço subaracnoideo) e as vias alternativas também.

Silva e col. (Silva, Silva *et al.*, 1990) caracterizaram como uma síndrome espástico-atáxica, as manifestações clínicas neurológicas presentes na impressão basilar e MC I, ressaltando a lesão do sistema piramidal e de propriocepção consciente (ataxia sensitiva). Sabe-se que fibras neuronais periféricas mais grossas são mais susceptíveis a privações de oxigênio que as fibras de menor calibre em virtude da maior demanda metabólica. O diâmetro das fibras na medula corresponde ao encontrado no sistema nervoso periférico (Kahn, 1947). Portanto os tratos corticoespinal e as vias proprioceptivas apresentariam a maior susceptibilidade a danos quando forças compressivas são distribuídas uniformemente sobre a medula (Kahn, 1947), representando uma vulnerabilidade seletiva a fenômenos isquêmicos e metabólicos, podendo o dano se estender a longas distâncias (Lasjaunias, Berenstein *et al.*, 2001).

Em ambientes de hipóxia crônica ocorre aumento a atividade da oxido nítrico sintetase e consequente aumento dos níveis locais de óxido nítrico (Prabhakar, Pieramici *et al.*, 1996). A exposição prolongada a essa molécula tem sido imputado na gênese de um processo similar à degeneração subaguda combinada da medula, presente em pacientes com anemia perniciosa (Layzer, 1978). Nessa circunstância ocorre a oxidação do íon cobalto da cobalamina e redução da ação da metionina sintetase, enzima que possui a vitamina B12 como cofator (Pema, Horak *et al.*, 1998). Em última análise, vai haver uma redução na formação da mielina (Pema, Horak *et al.*, 1998), havendo uma predileção do dano às vias corticoespinal e proprioceptivas (Kahn, 1947; Layzer, 1978; Pema, Horak *et al.*, 1998). A similaridade clínica com o quadro encontrado nos pacientes com MC I pode sugerir que na vigência do estado compressivo da JCV, o acúmulo local do óxido nítrico pode influenciar o dano neuronal específico local e sua consequente expressão clínica.

Quanto aos distúrbios da coordenação, estes estiveram presentes em 20 (62,5%) pacientes, sendo as ataxia axial e apendicular, observadas em seis (18,75%) e 14 (43,75%) pacientes, respectivamente. Na série de Caetano de Barros e col. (Barros, Farias *et al.*, 1968), ao analisarem especificamente os pacientes denominados como portadores da forma “pura da deformidade de Arnold-Chiari”, os distúrbios cerebelares estiveram presentes em 100% de seus

pacientes. Os mesmos concluíram que os distúrbios cerebelares em associação com as disfunções do nono e décimo nervos cranianos eram os achados clínicos característicos desses pacientes. Já na série de Silva (Silva, 2003), os distúrbios cerebelares estiveram presentes em 50,3% de seus pacientes com leve predomínio dos distúrbios de marcha em relação às alterações apendiculares. Os distúrbios axiais têm sido atribuídos ao acometimento do lobo floculonodular do cerebelo, enquanto as ataxias apendiculares decorrem do comprometimento das vias espinocerebelares em seu trajeto pela JCV (Canelas, Zaclis *et al.*, 1956). A multiplicidade de vias e conexões possivelmente torna o funcionamento das funções cerebelares menos susceptível aos danos à JCV.

Em relação ao acometimento de nervos cranianos, destaca-se o envolvimento dos nervos vago e glossofaríngeo que esteve presente em quase metade dos pacientes. Conforme previamente comentado, Caetano de Barros e col. (Barros, Farias *et al.*, 1968) consideravam o acometimento desses nervos, como característico dos pacientes com MC I. Silva (Silva, 2003) descreveu em sua série o acometimento desses nervos em até 63,4% dos pacientes. Analisando outras disfunções dos pares cranianos, foi encontrado no atual estudo: nistagmo em apenas seis (18,75%) pacientes; disfunções do 5º nervo em quatro (12,5%); disfunções do 3º, 4º e 6º nervos em dois (6,25%) e 11º nervo em um (3,12%) paciente. Essa baixa prevalência de acometimento dos demais nervos cranianos, possivelmente decorra da presente série analisar apenas pacientes especificamente com MC I, sendo excluídos os pacientes com importante compressão ventral à JCV. Sendo assim, a porção posterior da JCV foi a região que mais sofreu pelo efeito direto do processo compressivo. Analisando a anatomia local é bem provável que a compressão do glossofaríngeo e vago ocorra em sua emergência do tronco cerebral no sulco retro-olivar, já que essa região deve sofrer intenso conflito no processo de herniação tonsilar, pois se localiza exatamente no forâmen magno (comunicação pessoal). Por outro lado os nervos com origem aparente ao nível do sulco bulbopontino ou à montante devem sofrer menos com o processo compressivo, a não ser quando da ocorrência de invaginação basilar anterior associada, seja por subluxação do atlas ou por platibasia com clivus curto e retro pulsado (comunicação pessoal).

No total de 32 pacientes operados por ambas as técnicas, o seguimento pós-operatório em seis meses não foi possível em quatro pacientes. Dois pacientes evoluíram com êxito letal (6,25%) e dois não retornaram para reavaliação. A taxa de melhora neurológica após a descompressão da JCV foi de 82,14% (23 pacientes) para o total da série, sendo de 71,43% (10 pacientes) para o Grupo 1 (sem manipulação) e 92,85% (13 pacientes) para o Grupo 2. Esses resultados estão em consonância com a literatura consultada que relata uma taxa de melhora de 47% a 93% (Guyotat, J, Bret, P *et al.*, 1998; Weinberg, Freed *et al.*, 1998; Alden, Ojemann *et*

al., 2001a; Sindou, Chávez-Machuca *et al.*, 2002; Tubbs, Mcgirt *et al.*, 2003a; Mcgirt, Nimjee *et al.*, 2006; Yeh, Koch *et al.*, 2006; Hayhurst, Richards *et al.*, 2008). Sindou e col. (Sindou, Chávez-Machuca *et al.*, 2002), avaliando a descompressão osteodural ampliada, encontraram melhora em 83% dos pacientes com MC I puro e em 80% dos pacientes com MC I associado à siringomielia. As alterações decorrentes da siringomielia estabilizam ou melhoram apenas discretamente (Hofmann, Warmuth-Metz *et al.*, 2000) e em apenas 2/3 dos pacientes (Tubbs, Webb *et al.*, 2004). Na atual série, a maior taxa de melhora (68,42%) foi observada nos pacientes com disfunções do tronco cerebral, enquanto a presença de siringomielia não se comportou como determinante da resposta à cirurgia. Para Hayhurst e col. (Hayhurst, Richards *et al.*, 2008), os piores resultados após o tratamento foram nos pacientes com dor disestésica, todavia na presente casuística, a menor taxa de melhora (55,55%) foi obtida em relação às disfunções motoras, fato já descrito por Alzate e col. (Alzate, Kothbauer *et al.*, 2001b).

Tubbs e col. (Tubbs, Mcgirt *et al.*, 2003a) descreveram os melhores resultados em pacientes com menos de dois anos de sintomas, fato não reiterado no estudo atual. Ressalta-se que a não melhora dos parâmetros neurológicos não significa, necessariamente, falha terapêutica. A estabilização do curso clínico progressivo da doença é, talvez, o principal objetivo a ser alcançado com o tratamento. Esse é outro argumento em favor do diagnóstico e intervenção precoce na MC I (comunicação pessoal).

Nesse mesmo artigo, Tubbs e col. (Tubbs, Mcgirt *et al.*, 2003a) analisaram 130 casos operados e demonstraram que em todos os pacientes com siringomielia persistente, quando da reabordagem, não era observado fluxo espontâneo de LCR do quarto ventrículo. Em 10 pacientes (7,7%) dessa série, foi encontrada uma membrana ao nível do óbex que teve que ser seccionada e os autores concluíram que a exploração e abertura sistemática do óbex são manobras mandatórias. Rifkinson-Mann e col. (Rifkinson-Mann, Sachdev *et al.*, 1987) reportaram dois casos e disseram que a oclusão parcial ou total da saída do quarto ventrículo estaria presente em até 6% da população. Em 1976, Saez e col. (Saez, Onofrio *et al.*, 1976) numa revisão sobre a “síndrome de Arnold-Chiari” citaram oito relatos dessa oclusão. Tubbs e col. em outra publicação (Tubbs, Smyth *et al.*, 2004), postularam que na ocorrência de obstrução mediana da saída do quarto ventrículo associada à MC I, o fluxo pelos forâmens de Luschka pode não ser suficiente, pois essas estruturas se encontram comprimidas ao nível da JCV pela pletora local de estruturas.

A taxa de complicações na literatura consultada variou de 3% a 40% (Parker, Harris *et al.*, ; Klekamp, Batzdorf *et al.*, 1996; Genitori, Peretta *et al.*, 2000; Munshi, I, Frim, D *et al.*, 2000; Hayhurst, Richards *et al.*, 2008), ocorrendo no presente estudo em apenas cinco pacientes

(16,66%). Nas séries em que se compararam técnicas, o objeto comum de estudo foi a abertura da dura-máter, sendo observado as maiores taxas de complicações nos pacientes com abertura desse invólucro. Na presente série, todas as complicações ocorreram nos pacientes do Grupo 2 (com manipulação da aracnoide), o que fez uma taxa de 38,46% de eventos adversos para esse grupo. Na casuística de Yeh e col. (Yeh, Koch *et al.*, 2006), 5,9% dos pacientes que tiveram as tonsilas cerebelares manipuladas necessitaram de reoperação por complicações imediatas, enquanto na atual, não houve nenhum caso.

Sindou e col. (Sindou, Chávez-Machuca *et al.*, 2002) ao compararem sua técnica de descompressão osteodural sem manipulação da aracnoide com outras séries da literatura, concluíram que a mesma apresentava os mesmos benefícios clínicos em comparação à adição da manipulação, havendo menos complicações (sua taxa de complicação foi de 2%). Embora não tenha havido diferenças com significado estatístico em sua análise. Segundo os mesmos, a abertura da aracnoide não garante uma maior eficácia. Há ainda a sugestão de que a manipulação com abertura do forame de Magendie pode ser utilizado como um procedimento secundário (resgate) nos casos em que a circulação liquórica pela JCV persiste insuficiente, em avaliações radiológicas pós-operatórias.

Dois pacientes apresentaram soluços incoercíveis no período pós-operatório e ambos pertenciam ao Grupo 2 (manipulado), sendo submetidos à termocoagulação das tonsilas. O quadro persistiu intenso por aproximadamente oito dias, com redução gradativa a partir de então, até cessar por volta do 15º dia de operados. É descrita a origem central para os soluços, especialmente nos casos persistentes e decorre de lesões localizadas no tronco cerebral que interfiram com circuitos neuronais específicos da região dorsolateral do bulbo (Al Deeb, Sharif *et al.*, 1991; Ward e Smith, 1994; Marsot-Dupuch, Bousson *et al.*, 1995). Eles podem resultar de danos funcionais ou estruturais dessa região, afetando em particular, o núcleo do vago ou o núcleo do trato solitário (Askenasy, 1992).

Possivelmente, a dispersão de calor condicionada pela termocoagulação das tonsilas condicionou disfunção temporária desses núcleos do tronco cerebral citados, havendo ulterior retorno ao funcionamento normal. A ocorrência episódica dessa complicação pode favorecer o desenvolvimento de falhas do fechamento dura-máter, pelo aumento transitório da pressão intra-abdominal (manobra de Valsalva) decorrente do espasmo do músculo diafragma. Com o aumento da pressão no compartimento abdominal, haverá ingurgitamento venoso epidural espinhal e este condicionará, em última análise, aumento transitório da pressão liquórica no espaço subaracnoideo espinhal. A área de sutura do enxerto da dura-máter será forçada,

podendo promover vazamentos do LCR (fístula liquórica). O único paciente da série que cursou com fístula transcutânea de LCR tinha cursado previamente com soluços.

Dois pacientes evoluíram para êxito letal nesta série e ambos pertenceram ao Grupo 2 (manipulado). A primeira paciente apresentou morte súbita em seu domicílio no 35º dia após a cirurgia, tendo sido aventada a possibilidade de embolia pulmonar maciça. Digno de nota é o fato que essa paciente era portadora de acentuada cifoescoliose de provável origem neuromuscular, baixo peso e fenômeno de Raynold, porém sem doença reumatológica estabelecida. O segundo paciente apresentava uma condição neurológica bastante deteriorada no período pré-operatório, inclusive deambulava pouco e com dificuldade, e havia abolição bilateral do reflexo nauseoso. No 10º dia após a cirurgia, apresentou pneumonia grave secundária a evento aspirativo, vindo a óbito no 28º dia após a cirurgia. Apesar de ambas as mortes terem ocorrido em um mesmo grupo do estudo, foi considerado que as mesmas estavam relacionadas mais a fatores inerentes de cada paciente, do que necessariamente, a danos adicionais condicionados pela manipulação intra-aracnoidea do tecido neural.

7.2 – AVALIAÇÃO NEUROLÓGICA COMPARATIVA

Em relação à avaliação neurológica quantitativa global dos pacientes, mensurada pela utilização da escala EDSS nos períodos em que antecederam e sucederam a intervenção cirúrgica em cada grupo (comparação intragrupo), houve benefício clínico com relevância estatística quando se comparou o período pré-operatório com o período pós-operatório. Em outras palavras, ambos os grupos se beneficiaram com as intervenções cirúrgicas e isso independeu da técnica utilizada. Contrariamente, a comparação intergrupos dos resultados obtidos do emprego da EDSS no período pós-operatório, não demonstrou, pela análise dos parâmetros utilizados, superioridade de uma técnica sobre a outra, já que não houve diferença com significância estatística entre os grupos.

A avaliação do sistema motor pela aplicação da FS específica nos períodos que antecederam e sucederam o procedimento cirúrgico, demonstrou que na análise intragrupo, ambas as técnicas foram estatisticamente eficazes em promover a melhora clínica dos pacientes. Os parâmetros analisados na escala não permitem concluir se a melhora deveu-se pela simples descompressão da JCV, ou se a melhora motora também esteve relacionada à melhora da siringomielia. Isso deverá ser tópico específico para estudos futuros com instrumentos metodológicos adequados. Por outro lado, a comparação intergrupos no período pós-operatório não revelou diferenças com relevância estatística em termos de resultados. Portanto, ambas as técnicas foram eficazes e equiparáveis em termos de benefício motor aos pacientes.

A avaliação da coordenação pela aplicação da FS específica para funções cerebelares revelou que na avaliação intragrupo, ambas as técnicas foram estatisticamente eficazes em determinar melhora clínica dos parâmetros avaliados, quando da comparação dos períodos que antecedem e sucedem a cirurgia. Conforme discutido previamente, existe a presunção de que os distúrbios cerebelares na MC I decorram da compressão de suas vias no trajeto pela JCV, portanto, pressupõe-se que a melhora decorra do efeito descompressivo direto sobre a JCV. Em contrapartida, na avaliação intergrupos no período pós-operatório, do ponto de vista estatístico, não foram observadas diferenças entre os resultados obtidos pelo emprego das técnicas cirúrgicas em análise.

Na avaliação das funções do tronco cerebral pela FS específica, observou-se que apenas no Grupo 1 (não manipulado) houve benefício com relevância estatística pela aplicação da técnica cirúrgica que lhe foi atribuída. No Grupo 2, a comparação não alcançou relevância estatística ($p=0,06$). Isso se deveu, possivelmente, pelo pequeno número de indivíduos da amostra, sugerindo erro do tipo II. Consubstanciando a assertiva prévia, não se obteve diferença estatística quando da comparação de ambos os grupos no período pós-operatório, donde se conclui que ambas as técnicas foram igualmente eficazes no tratamento dos distúrbios compressivos do tronco cerebral na MC I.

A FS destinada a avaliar a sensibilidade demonstrou que na análise intragrupo houve melhora com significância estatística em ambos os grupos após a intervenção cirúrgica. Assim como na avaliação motora, não há como ser definido se esse efeito benéfico decorreu diretamente do efeito descompressivo sobre a JCV, ou se foi pela melhora da siringomielia. Em relação à comparação intergrupos dos resultados obtidos no período pós-operatório, ambas as técnicas se mostraram igualmente eficazes no que tange a melhoria dos parâmetros da sensibilidade.

Quando se compara os grupos em relação às complicações desenvolvidas no período pós-operatório, houve diferença com significância estatística ($p=0,04$) entre os grupos. Os pacientes que se submeteram à técnica de manipulação intra-aracnoidea com lise de aderências e termocoagulação das tonsilas (Grupo 2), evoluíram com mais complicações no período pós-operatório, com risco relativo calculado de 2,455 (intervalo de confiança de 1,557 à 3,869). Essa informação deve ser analisada com cautela, pois há uma chance real de se tratar de “erro do tipo I” e que os dois pacientes que evoluíram para óbito no Grupo 2 terem essa associação mais devida ao acaso do que necessariamente a danos específicos dos procedimentos cirúrgicos realizados nesse grupo. A própria alocação do evento adverso do paciente 11 na análise é controversa, já que o óbito ocorreu após 30 dias da cirurgia.

Do ponto de vista clínico, pôde-se inferir que ambas as técnicas foram igualmente efetivas em promover melhoria dos parâmetros analisados nessa série, porém os pacientes alocados no Grupo 2 evoluíram com mais complicações no período pós-operatório. Portanto é lícito afirmar que a descompressão ósteodural da JCV sem manipulação intra-aracnoidea seja mais eficaz e segura para o tratamento dos pacientes portadores de MC I, quando comparada com a adição da manipulação intra-aracnoidea.

7.3 – AVALIAÇÃO PELA CINE-RM DE FLUXO LIQUÓRICO

7.3.1 – Avaliação no espaço “C2 anterior” e “C2 posterior”

No espaço C2 anterior, a análise intragrupo comparando os períodos que antecederam e sucederam a cirurgia revelou diferença estatisticamente significativa apenas na análise do ASV no Grupo 2 (manipulado). Ainda nessa mesma tendência, a comparação intergrupos não demonstrou diferenças com significância estatística entre os grupos, no período pós-operatório. A inconstância do posicionamento dos ROI's na análise desses parâmetros pode levar a grande variabilidade de valores, o que limita a aplicabilidade prática do estudo nesse espaço. Talvez uma forma de minimizar essa variabilidade seja a conformação à “mão livre” de todo espaço liquórico anterior, porém não foram encontrados estudos na literatura que utilizaram dessa metodologia.

A análise do fluxo no espaço liquórico posterior ao nível de C2 mostrou-se ainda mais complexa, sendo necessária a exclusão de inúmeros pacientes por não atingirem o padrão de curva sinusoidal de fluxo, considerado adequado. O estudo dos parâmetros de fluxo no Grupo 1 (não manipulado), no espaço cervical posterior, não demonstrou benefício com a técnica cirúrgica utilizada. No Grupo 2, a análise foi impossibilitada pelo número muito pequeno de pacientes remanescentes após as exclusões. Portanto, o estudo comparativo intergrupos também não foi possível. A exiguidade do espaço liquórico dessa região no período pré-operatório, bem como as alterações pós-cirúrgicas, tornaram a análise dessa região bastante comprometida, sendo muito reduzido o número final de exames aptos para interpretação dos dados. Antes do início da coleta, os autores consideravam a análise desse espaço crucial. Acreditava-se que essa seria a região mais afetada na MC I. Porém no evoluir do estudo, observou-se que com as técnicas atuais disponíveis, a avaliação confiável do fluxo liquórico dessa região ainda não é possível.

7.3.2 – Avaliação no espaço “C2 circunferencial”

Conforme já mencionado nos resultados, os dados obtidos pela confecção dos ROI circunferenciais (em todo perímetro do espaço subaracnoideo em C2) foram os que se mostraram mais confiáveis e reproduzíveis. O padrão sinusoidal típico do fluxo de LCR no espaço subaracnoideo foi obtido adequadamente em todos os pacientes, fato que não repetido nos ROI nos espaços subaracnoideos anterior e posterior à medula em C2. O padrão do fluxo liquórico ao nível do forâmen magno é bastante irregular, por exemplo, o fluxo parece ser mais intenso nas porções anterolaterais do que na linha média (Iskandar e Haughton, 2005). A seleção do corte axial a ser mensurado também contribuiu para a alta variabilidade nos resultados (Iskandar e Haughton, 2005). Já a influência da pulsabilidade intrínseca da medula nos resultados obtidos, não se configurou um problema, já que esteve igualmente presente em todos os momentos da aquisição das imagens (antes e após a cirurgia) e em todos os pacientes. Os ROI obtidos livremente nos espaços subaracnoideos anterior e posterior são suscetíveis a grande variabilidade espacial, o que influenciou na uniformidade dos resultados obtidos. A melhoria esperada do fluxo deverá ocorrer tanto na região dorsal quanto ventral (Mauer, Gottschalk *et al.*, 2011), validando as aquisições realizadas com o ROI circunferencial. A variabilidade da velocidade e do fluxo ao longo do espaço subaracnoideo em um mesmo corte é mais frequente em pacientes portadores de MC I, sendo esse o achado mais expressivo da série de Haughton e col. (Haughton, Korosec *et al.*, 2003) e isso decorreu da irregularidade do fluxo. Esses mesmos autores ainda relataram a presença de fluxo bidirecional concomitante.

Ao contrário do observado na avaliação clínica, não houve benefício na maioria dos parâmetros quando da análise intragrupo, ou seja, os valores dos parâmetros de fluxo liquórico nos períodos prévio e ulterior à cirurgia não apresentaram diferenças estatisticamente significantes. Nessa linha, Mauer e col. (Mauer, Gottschalk *et al.*, 2011) não confirmaram em seu estudo que a descompressão da JCV possa reverter as anormalidades da velocidade de fluxo na MC I.

Exceção foi feita à análise do BSV no Grupo 1 (não manipulado) em que houve diferença com relevância estatística entre os períodos pré e pós operatórios. Quanto à comparação intergrupos, no período pós-operatório, houve diferença significativa entre eles na avaliação do ASV e BSV. A técnica da descompressão da JCV sem manipulação intraracnoidea, empregada no Grupo 1, mostrou-se mais eficaz em relação ao aumento da quantidade de LCR que transita pela JCV, fato esse determinado pelo aumento do ASV. Em especial, o fluxo ascendente que ocorre durante a diástole cardíaca foi o mais beneficiado, já que seu montante foi significativamente maior no Grupo 1 (não manipulado) pela análise do

BSV. Haughton e col. (Haughton, Korosec *et al.*, 2003) encontraram velocidades mais elevadas em pacientes com MC I, especialmente na diástole, quando comparados a indivíduos normais. Hofmann e col. (Hofmann, Warmuth-Metz *et al.*, 2000), analisando cortes axiais de cine-RM na JCV em pacientes com MC I, encontraram que nos resultados calculados dos espaços anterior e posterior em conjunto, ocorria um decréscimo significativo do fluxo ascendente enquanto o fluxo descendente não apresentava alterações. Nesse sentido é coerente a melhora do BSV no período pós-operatório, já que essa medida expressa o volume de LCR em fluxo ascendente pela JCV ocorrendo exatamente na diástole. É possível que esse efeito obstrutivo, na fase diastólica do fluxo, decorra da impactação das tonsilas por redução de forças viscoelásticas retráteis que atuam nessa estrutura. Ou seja, as tonsilas não retornariam a sua posição normal após cada expansão sistólica e isso decorreria de fenômenos fibróticos locais.

Conforme previamente discutido, os padrões de fluxo liquórico são demasiadamente complexos e anárquicos dentro do espaço subaracnoideo e talvez por isso que sua mensuração quantitativa possa não representar adequadamente o fenômeno biológico em pauta. O fluxo é turbilhonado nessa região, em contrapartida, a leitura é realizada apenas em direções paralelas ou perpendiculares ao fluxo, sendo assim, a intensidade do sinal nessa região tende a ser mista (Ohara, Nagai *et al.*, 1988).

Os resultados de alguns estudos que avaliaram a hidrodinâmica do LCR na MC I são bastante conflituosos. Ellenbogen e col. (Ellenbogen, Armonda *et al.*, 2000) encontraram diminuição na velocidade de fluxo e redução do período de fluxo caudal ao nível da JCV em pacientes com mais de 3 mm de herniação das tonsilas. Armonda e col. (Armonda, R A, Citrin, C M *et al.*, 1994) descreveram a redução do tempo de fluxo descendente ao nível do forame de Magendie, como o achado mais importante em sua casuística. Seus resultados têm que serem avaliados com cautela, pois inicialmente a leitura foi realizada em cortes sagitais medianos da JCV. Além disso, outros achados foram dispares ao esperado, já que todos os seus pacientes apresentaram aumento no valor e no tempo da velocidade caudal ao nível dos forames Magno e de Magendie no período pós-operatório. O fluxo liquórico através do forame Magno depende mais das alterações do volume sanguíneo encefálico durante o ciclo cardíaco do que da forma e complacência deste forame. Já a velocidade é mais determinada pela forma e dimensões dessa estrutura (Haughton, Korosec *et al.*, 2003). Portanto, a partir do momento em que se cria após a cirurgia, uma menor resistência ao fluxo, era de se esperar que a velocidade do parâmetro reduzisse e não o contrário.

Menick (Menick, 2001) seguindo essa mesma tendência de equívocos, encontrou que o valor da velocidade sistólica máxima e sua duração estavam diminuídos logo abaixo do forame

Magno. Acima do forame Magno, ele encontrou que o tempo de fluxo sistólico estava prolongado, assim como no nível entre a segunda e terceira vértebra cervical. Ainda com assunções inadequadas de causa e efeito, ele tenta explicar o motivo da retração tonsilar reduzida durante a fase diastólica através da redução do retorno diastólico do LCR. Heiss e col. (Heiss, Patronas *et al.*, 1999) também descreveram que o pico da velocidade sistólica aumenta após a descompressão, apesar da área da coluna de LCR local também aumentar.

Portanto os resultados e conclusões derivados da análise da cine-RM de fluxo liquórico devem ser interpretados com criticismo, já que o método carece de uniformidade de técnica (Hofmann, Warmuth-Metz *et al.*, 2000), não existindo valores padrões definidos para os parâmetros na população normal, muito menos no que concerne à MC I (Dolar, Haughton *et al.*, 2004). A variabilidade na definição do tamanho e localização dos ROI também é outra causa de erro (Hofmann, Warmuth-Metz *et al.*, 2000; Dolar, Haughton *et al.*, 2004). Na MC I a possibilidade de viés de informação se torna ainda mais presente, já que o fluxo não é homogêneo ao longo da JCV, aumentando a imprevisibilidade da aquisição dos parâmetros em um mesmo indivíduo. Como previamente discutido, padrões complexos de fluxo e vetores não perpendiculares ou paralelos ao plano da imagem, levam à subestimação dos parâmetros (Ohara, Nagai *et al.*, 1988; Hofmann, Warmuth-Metz *et al.*, 2000; Haughton, Korosec *et al.*, 2003). A cine-RM de fluxo do LCR avalia adequadamente apenas os fluxos laminares (Hofmann, Warmuth-Metz *et al.*, 2000).

Com base nos resultados obtidos pela análise do fluxo liquórico da JCV no nível da segunda vértebra cervical, sugere-se que o Grupo 1 (não manipulado) obteve uma descompressão cirúrgica mais efetiva dessa região, já que a quantidade de LCR que transitou durante a fase ascendente do fluxo foi maior nesse grupo. A partir da compreensão que a disfunção ao fluxo liquórico na MC I ocorreu especificamente nessa fase do fluxo, ou seja, na diástole, pode-se deduzir que a descompressão ósteodural exclusiva da JCV é uma técnica cirúrgica superior à que associa a manipulação intra-aracnoidea. Possivelmente esse fluxo mais livre decorra da menor inflamação local e conseqüente menores aderências pós-operatórias associadas à técnica empregada no Grupo 1.

Na opinião de Sahuquillo e col. (Sahuquillo, Rubio *et al.*, 1994), a preservação da membrana aracnoidea seria importante para evitar a contaminação do espaço subaracnoideo por produtos hemáticos e formação de fibrose local. A confecção da suspensão do enxerto da dura-máter conforme utilizado na presente série, evitaria que a reação inflamatória ao enxerto permanecesse em contato direto com a aracnoide, permitindo ainda a expansão das leptomeninges submetidas à força pulsátil do LCR. Oldfield (Oldfield, 2002) ratifica a opinião

prévia e argumenta que a inflamação da aracnoide e a consequente siringomielia são situações de difícil tratamento, portanto a dissecação subaracnoidea deveria ser evitada ao máximo. Talvez a violação da membrana aracnoide, em uma primeira abordagem cirúrgica, deva ser reservada a pacientes que apresentem inequívocas evidências de comprometimento inflamatório deste invólucro (Levine, 2004), com leptomeninges visivelmente densas e opalescentes. A manipulação aracnoidea com abertura do forame de Magendie pode ser utilizada, ainda, como procedimento de resgate nos casos que houve falência da descompressão ósteodural prévia.

Os resultados provenientes tanto da análise clínica quanto radiológica devem ser interpretados com ressalva, tendo em vista o pequeno número de pacientes alocados em cada grupo, bem como a grande variabilidade das técnicas e instrumentos de mensuração. Recomenda-se a continuidade do estudo e o refinamento das técnicas de cine-RM de fluxo líquórico da JCV. A estratificação da análise para pacientes com siringomielia, também se faz necessário, na opinião dos pesquisadores. Os benefícios clínicos obtidos devem ser reavaliados com um tempo de seguimento maior para constatar se os mesmos são mantidos em longo prazo.



8 CONCLUSÃO

As alterações dos reflexos tendinosos profundos foram o sinal clínico mais comum da MC I.

A análise das duas técnicas mais comumente aplicadas no tratamento cirúrgico da MC I, conduzida no presente estudo, sugeriu que a descompressão ósteodural sem manipulação intra-aracnoidea da JCV é a forma mais adequada de tratamento da MC I. Essa assertiva baseou-se nas seguintes evidências:

- Ambas as técnicas foram equivalentes em proporcionar melhoria neurológica dos pacientes no período pós-operatório.

- A descompressão da JCV associada à manipulação intra-aracnoidea foi associada a mais eventos clínicos adversos, sendo o risco relativo calculado para essas complicações em torno de 2,5.

- No que tange à restauração do fluxo liquórico ao nível da JCV, a descompressão ósteodural exclusiva da JCV se mostrou superior em relação à adição da manipulação intra-aracnoidea ao procedimento. O montante de LCR que transita no sentido ascendente pela região foi significante maior nos pacientes do Grupo 1 (não manipulado). Considerando que o distúrbio na fase ascendente do fluxo liquórico seja a principal alteração na dinâmica liquórica em pacientes com MC I, a descompressão ósteodural sem manipulação intra-aracnoidea se configurou como a técnica mais adequada a ser aplicada no tratamento da MC I.



REFERÊNCIAS

1. Barros MCE. Contribuição ao estudo da impressão basilar associada à malformação de Arnold Chiari [Tese para concurso de Catedrático]. Recife: Faculdade de Medicina da Universidade do Recife; 1959.
2. Vidal CH, Silva JC, Lins CJ, Brainer-Lima AM, Valenca MM. Craniovertebral junction malformation in Northeastern Brazil: the myth of the Dutch colonization. *Arq Neuropsiquiatr.* Jun;71(6):405-7.
3. Barros MC, Farias W, Ataíde L, Lins S. Basilar impression and Arnold- Chiari malformation. *J Neurol Neurosur Psychiatry.* 1968;31:596-605.
4. Silva JAG. Impressão basilar. In: Silva JAG, ed. *Malformações Occipitocervicais.* Recife: Editora Universitária / UFPE 2003:169-300.
5. Bejjani GK. Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview. *Neurosurg Focus.* 2001;11(1):E1.
6. Alden TD, Ojemann JG, Park TS. Surgical treatment of Chiari I malformation: indications and approaches. *Neurosurg Focus.* 2001;11(1):E2.
7. Lazareff JA, Galarza M, Gravori T, Spinks TJ. Tonsillectomy without craniectomy for the management of infantile Chiari I malformation. *J Neurosurg.* 2002 Nov;97(5):1018-22.
8. Sahuquillo J, Rubio E, Poca MA, Rovira A, Rodriguez-Baeza A, Cervera C. Posterior fossa reconstruction: a surgical technique for the treatment of Chiari I malformation and Chiari I/syringomyelia complex--preliminary results and magnetic resonance imaging quantitative assessment of hindbrain migration. *Neurosurgery.* 1994 Nov;35(5):874-84; discussion 84-5.
9. Dyste GN, Menezes AH, VanGilder JC. Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome. *J Neurosurg.* 1989 Aug;71(2):159-68.
10. Oakes WJ, Gaskill SJ. Chiari Malformation, hydromyelia, and syringomyelia. In: Wilkins RH, Rengachary SS, eds. *Neurosurgery.* New York: McGraw-Hill 1985:2102-24.
11. Ball WS, Jr., Crone KR. Chiari I malformation: from Dr Chiari to MR imaging. *Radiology.* 1995 Jun;195(3):602-4.

12. Barkovich AJ, Wippold FJ, Sherman JL, Citrin CM. Significance of cerebellar tonsillar position on MR. *Am J Neuroradiol*. 1986 Sep-Oct;7(5):795-9.
13. Alzate JC, Kothbauer KF, Jallo GI, Epstein FJ. Treatment of Chiari I malformation in patients with and without syringomyelia: a consecutive series of 66 cases. *Neurosurg Focus*. 2001;11(1):E3.
14. Batzdorf U. Chiari I malformation with syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. *J Neurosurg*. 1988 May;68(5):726-30.
15. Oldfield EH. Cerebellar tonsils and syringomyelia. *J Neurosurg*. 2002 Nov;97(5):1009-10; discussion 10.
16. Di Lorenzo N, Palma L, Palatinsky E, Fortuna A. "Conservative" cranio-cervical decompression in the treatment of syringomyelia-Chiari I complex. A prospective study of 20 adult cases. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1995 Dec 1;20(23):2479-83.
17. Dauser RC, DiPietro MA, Venes JL. Symptomatic Chiari I malformation in childhood: a report of 7 cases. *Pediatr Neurosci*. 1988;14(4):184-90.
18. Feldstein NA, Choudhri TF. Management of Chiari I malformations with holocord syringohydromyelia. *Pediatr Neurosurg*. 1999 Sep;31(3):143-9.
19. Ghanem IB, Londono C, Delalande O, Dubousset JF. Chiari I malformation associated with syringomyelia and scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1997 Jun 15;22(12):1313-7.
20. Menezes AH. Primary craniovertebral anomalies and the hindbrain herniation syndrome (Chiari I): data base analysis. *Pediatr Neurosurg*. 1995;23(5):260-9.
21. Munshi I, Frim D, Stine-Reyes R, Weir BK, Hekmatpanah J, Brown F. Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated hydromyelia. *Neurosurgery*. 2000 Jun;46(6):1384-9; discussion 9-90.
22. Park JK, Gleason PL, Madsen JR, Goumnerova LC, Scott RM. Presentation and management of Chiari I malformation in children. *Pediatr Neurosurg*. 1997 Apr;26(4):190-6.
23. Fischer EG. Posterior fossa decompression for Chiari I deformity, including resection of the cerebellar tonsils. *Childs Nerv Syst*. 1995 Nov;11(11):625-9.
24. Guyotat J, Bret P, Jouanneau E, Ricci AC, Lapras C. Syringomyelia associated with type I Chiari malformation. A 21-year retrospective study on 75 cases treated by foramen magnum decompression with a special emphasis on the value of tonsils resection. *Acta Neurochir (Wien)*. 1998;140(8):745-54.

25. Menezes AH. Embryology, Development, and Classification of Disorders of the Craniovertebral Junction. In: Dickman CA, Spetzler RF, Sonntag VKH, eds. *Surgery of the Craniovertebral Junction*. New York: Thieme 1998:3-12
26. Carmel PW, Markesbery WR. Early descriptions of the Arnold-Chiari malformation. *J Neurosurg*. 1972;37(5):543-7.
27. Bejjani GK, Cockerham KP. Adult Chiari malformation. *Contemp Neurosurg*. 2001;23(26):1-7.
28. Carmel PW, Markesbery WR. Early descriptions of the Arnold-Chiari malformation. The contribution of John Cleland. *J Neurosurg*. 1972 Nov;37(5):543-7.
29. Aring C. Cerebellar syndrome in an adult with malformation of the cerebellum and brain stem (Arnold-Chiari deformity), with a note on the occurrence of “torpedoes” in the cerebellum. *Journal of neurology and psychiatry*. 1938;1(2):100.
30. Speer MC, George TM, Enterline DS, Franklin A, Wolpert CM, Milhorat TH. A genetic hypothesis for Chiari I malformation with or without syringomyelia. *Neurosurg Focus*. 2000;8(3):E12.
31. Marin-Padilla M. Notochordal-basichondrocranium relationships: abnormalities in experimental axial skeletal (dysraphic) disorders. *Journal of embryology and experimental morphology*. 1979;53(1):15-38.
32. Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, Nakanishi N, Inoue Y. Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa. *Journal of Neurosurgery*. 1997;86(1):40-7.
33. Marin-Padilla M. Cephalic axial skeletal-neural dysraphic disorders: embryology and pathology. *The Canadian journal of neurological sciences Le journal canadien des sciences neurologiques*. 1991;18(2):153-69.
34. Enzmann D, Pelc N. Cerebrospinal fluid flow measured by phase-contrast cine MR. *Am J Neuroradiol*. 1993;14(6):1301-7.
35. Milhorat TH, Bolognese PA, Nishikawa M, McDonnell NB, Francomano CA. Syndrome of occipitoatlantoaxial hypermobility, cranial settling, and Chiari malformation Type I in patients with hereditary disorders of connective tissue. *J Neurosurg*. 2007;7(6):601-9.
36. Wan MJ, Nomura H, Tator CH. Conversion to Symptomatic Chiari I Malformation After Minor Head or Neck Trauma. *Neurosurgery*. 2008;63(4):748-53
37. Battal B, Kocaoglu M, Bulakbasi N, Husmen G, Tuba Sanal H, Tayfun C. Cerebrospinal fluid flow imaging by using phase-contrast MR technique. *The British Journal of Radiology*. 2011;84(1004):758-65.

38. Ohara S, Nagai H, Matsumoto T, Banno T. MR imaging of CSF pulsatory flow and its relation to intracranial pressure. *J Neurosurg.* 1988;69(5):675-82.
39. Menick BJ. Phase-contrast magnetic resonance imaging of cerebrospinal fluid flow in the evaluation of patients with Chiari I malformation. *Neurosurg Focus.* 2001;11(1):1-4.
40. Silva JAGd, Melo LRS, Araújo AFd, Santos Jr AAd. Resolution of syringomyelia in ten cases of "up-and-down Chiari malformation" after posterior fossa decompression. *Arq N Neuropsiquiatr.* 2010;68:694-9.
41. Klekamp J, Völkel K, Bartels CJ, Samii M. Disturbances of Cerebrospinal Fluid Flow Attributable to Arachnoid Scarring Cause Interstitial Edema of the Cat Spinal Cord. *Neurosurgery.* 2001;48(1):174-86.
42. Strahle J, Muraszko KM, Kapurch J, Bapuraj JR, Garton HJL, Maher CO. Chiari malformation Type I and syrinx in children undergoing magnetic resonance imaging. *J Neurosurg: Pediatrics.* 2011;8(2):205-13.
43. Alden TD, Ojemann JG, Park TS. Surgical treatment of Chiari I malformation: indications and approaches. *Neurosurgical Focus.* 2001;11(1):1-5.
44. Armonda RA, Citrin CM, Foley KT, Ellenbogen RG. Quantitative cine-mode magnetic resonance imaging of Chiari I malformations: an analysis of cerebrospinal fluid dynamics. *Neurosurgery.* 1994;35(2):214-24.
45. Levine DN. The pathogenesis of syringomyelia associated with lesions at the foramen magnum: a critical review of existing theories and proposal of a new hypothesis. *J Neurol Sci.* 2004 May 15;220(1-2):3-21.
46. Ravaglia S, Bogdanov EI, Pichiecchio A, Bergamaschi R, Moglia A, Mikhaylov IM. Pathogenetic role of myelitis for syringomyelia. *Clin Neurol Neurosurg.* 2007;109(6):541-6.
47. Milhorat TH, Kotzen RM, Anzil AP. Stenosis of central canal of spinal cord in man: incidence and pathological findings in 232 autopsy cases. *J Neurosurg.* 1994;80(4):716-22
48. Aboulezz AO, Sartor K, Geyer CA, Gado MH. Position of Cerebellar Tonsils in the Normal Population and in Patients with Chiari Malformation: A Quantitative Approach with MR Imaging. *J Comp Assisted Tomog.* 1985;9(6):1033-6.
49. Haughton VM, Korosec FR, Medow JE, Dolar MT, Iskandar BJ. Peak systolic and diastolic CSF velocity in the foramen magnum in adult patients with Chiari I malformations and in normal control participants. *Am J Neuroradiol.* 2003;24(2):169-76.

50. McGirt MJ, Nimjee SM, Fuchs HE, George TM. Relationship of Cine Phase-Contrast MRI to Outcome After Decompression for Chiari I Malformation. *Neurosurgery*. 2006;59(1):140-6.
51. Mauer UM, Gottschalk A, Mueller C, Weselek L, Kunz U, Schulz C. Standard and cardiac-gated phase-contrast magnetic resonance imaging in the clinical course of patients with Chiari malformation Type I. *Neurosurgical Focus*. 2011;31(3):E5.
52. Ellenbogen RG, Armonda RA, Shaw DW, Winn HR. Toward a rational treatment of Chiari I malformation and syringomyelia. *Neurosurgical Focus*. 2000;8(3):1-10.
53. Abila AA, Link T, Fusco D, Wilson DA, Sonntag VK. Comparison of dural grafts in Chiari decompression surgery: Review of the literature. *J Craniovertebr Junction Spine*. 2010;1(1):29.
54. Tubbs RS, McGirt MJ, Oakes WJ. Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformations. *J Neurosurg*. 2003 Aug;99(2):291-6.
55. Krieger MD, McComb JG, Levy ML. Toward a simpler surgical management of Chiari I malformation in a pediatric population. *Pediatr Neurosurg*. 1999 Mar;30(3):113-21.
56. Sindou M, Chávez-Machuca J, Hashish H. Cranio-cervical decompression for Chiari type I-malformation, adding extreme lateral foramen magnum opening and expansile duroplasty with arachnoid preservation. Technique and long-term functional results in 44 consecutive adult cases—comparison with literature data. *Acta neurochirurgica*. 2002;144(10):1005-19.
57. Yeh DD, Koch B, Crone KR. Intraoperative ultrasonography used to determine the extent of surgery necessary during posterior fossa decompression in children with Chiari malformation type I. *J Neurosurg: Pediatrics*. 2006;105(1):26-32.
58. Tubbs RS, McGirt MJ, Oakes WJ. Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformations. *J Neurosurg*. 2003;99(2):291-6.
59. Lazareff JA, Galarza M, Gravori T, Spinks TJ. Tonsillectomy without craniectomy for the management of infantile Chiari I malformation. *J Neurosurg*. 2002;97(5):1018-22.
60. Alzate JC, Kothbauer KF, Jallo GI, Epstein FJ. Treatment of Chiari type I malformation in patients with and without syringomyelia: a consecutive series of 66 cases. *Neurosurgical Focus*. 2001;11(1):1-9.
61. Rhoton Jr AL. Cerebellum and fourth ventricle. *Neurosurg*. 2000; 47(Suppl 3):S17–S27.
62. Haroun RI, Guarnieri M, Meadow JJ, Kraut M, Carson BS. Current opinions for the treatment of syringomyelia and Chiari malformations: survey of the Pediatric Section of the American Association of Neurological Surgeons. *Pediatr Neurosurg*. 2000 Dec;33(6):311-7.

63. Kurtzke JF. Rating neurologic impairment in multiple sclerosis: An expanded disability status scale (EDSS). *Neurology*. 1983;33:1444-52.
64. Armonda RA, Citrin CM, Foley KT, Ellenbogen RG. Quantitative Cine-mode Magnetic Resonance Imaging of Chiari I Malformations: An Analysis of Cerebrospinal Fluid Dynamics [Clinical Study]. *Neurosurgery*. 1994;35(2):214-24
65. Rea GL, Kumar VGR. Posterior suboccipital and upper cervical exposure of the occipitocervical junction. In: Fessler RG, Sekhar L, eds. *Atlas of neurosurgical techniques: spine and peripheral nerves*. New York: Thieme Medical Publishers, Inc. 2006:110-4.
66. Rhoton Jr AL. Microsurgery of Syringomyelia and the Syringomyelia-Chiari Complex. In: Schmidek HH, Sweet WH, eds. *Operative Neurosurgical Techniques: Indications, Methods and Results*. 4^o ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company 2000:1955-69.
67. Callegari-Jacques SM. *Bioestatística: princípios e aplicações*. Porto Alegre: Artmed 2003.
68. Dyste GN, Menezes AH, VanGilder JC. Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome. *J Neurosurg*. 1999;71:159-68.
69. Silva JAG, Holanda MMA. Basilar impression, Chiari malformation and syringomyelia: a retrospective study of 53 surgically treated patients. *Arq Neuropsiquiatr*. 2003;61:368-75.
70. Hofmann E, Warmuth-Metz M, Bendszus M, Solymosi L. Phase-contrast MR imaging of the cervical CSF and spinal cord: volumetric motion analysis in patients with Chiari I malformation. *Ajnr*. 2000 Jan;21(1):151-8.
71. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery*. 1999;44(5):1005-17.
72. McGirt MJ, Nimjee SM, Floyd J, Bulsara KR, George TM. Correlation of cerebrospinal fluid flow dynamics and headache in Chiari I malformation. *Neurosurgery*. 2005 Apr;56(4):716-21; discussion -21.
73. Arruda JAM. Tratamento da siringomielia associada à Malformação de Chiari. In: Silva JAG, ed. *Malformações Occipitocervicais*. Recife: Editora Universitária / UFPE 2003:327-420.
74. Matsumoto T, Symon L. Surgical management of syringomyelia-current results. *Surg Neurolog*. 1989;32(4):258-65.
75. Saez RJ, Onofrio BM, Yanagihara T. Experience with Arnold-Chiari malformation, 1960 to 1970. *J Neurosurg*. 1976;45(4):416-22.
76. Gilman S. Joint position sense and vibration sense: anatomical organisation and assessment. *J Neurol*. 2002;73(5):473-7.

77. Calne DB, Pallis CA. Vibratory sense: a critical review. *Brain*. 1966;89(4):723-46.
78. Netsky MG. Syringomyelia a Clinicopathologic Study. *Arch Neurol Psychiat*. 1953;70(6):741-77.
79. Doppman JL, Girton M, Popovsky MA. Acute occlusion of the posterior spinal vein: Experimental study in monkeys. *J Neurosurg*. 1979;51(2):201-5.
80. Henderson F, Crockard H, Stevens J. Spinal cord oedema due to venous stasis. *Neuroradiology*. 1993;35(4):312-5.
81. Taylor A, Byrnes D. Foramen magnum and high cervical cord compression. *Brain*. 1974;97(1):473-80.
82. Schmidt BJ. Subacute delayed ascending myelopathy after low spine injury: case report and evidence of a vascular mechanism. *Spinal cord*. 2006 May;44(5):322-5.
83. Tseng JS, Lee YC, Pan HC, Chang MH. Motor neuron disease-like syndrome secondary to trapped fourth ventricle and obstruction of cerebrospinal fluid pathway. *Clin Neurol Neurosurg*. 2007 May;109(4):383-7.
84. Silva JAGd, Silva EBd, Nóbrega Pvd. Síndrome de libertação piramidal como expressão clínica de impressão basilar: registro de 2 casos operados; Pyramidal liberation syndrome as clinical expression of basilar impression: report of 2 operated cases. *Arq Bras Neurocir*. 1990;9(4):161-7.
85. Kahn EA. The Rôle of the Dentate Ligaments in Spinal Cord Compression and the Syndrome of Lateral Sclerosis. *J Neuros*. 1947;4(3):191-9.
86. Lasjaunias PL, Berenstein A, ter Brugge KG. Spinal and spinal cord arteries and veins. In: Lasjaunias PL, Berenstein A, ter Brugge KG, eds. *Surgical Neuroangiography: Clinical vascular anatomy and variations* 2° ed. Berlin: Springer-Verlag 2001:73-164.
87. Prabhakar NR, Pieramici SF, Premkumar DR, Kumar GK, Kalaria RN. Activation of nitric oxide synthase gene expression by hypoxia in central and peripheral neurons. *Molecular brain research*. 1996;43(1):341-6.
88. Layzer R. Myeloneuropathy after prolonged exposure to nitrous oxide. *The Lancet*. 1978;312(8102):1227-30.
89. Pema PJ, Horak HA, Wyatt RH. Myelopathy caused by nitrous oxide toxicity. *Am J Neuroradiol*. 1998;19(5):894-6.
90. Canelas H, Zaclis J, Tenuto R, Cruz O. Malformações occípito-cervicais: a propósito de vinte novos casos. *Arq Neuropsiquiatr*. 1956;14(1):1-27.
91. Weinberg JS, Freed DL, Sadock J, Handler M, Wisoff JH, Epstein FJ. Headache and Chiari I malformation in the pediatric population. *Pediatr Neurosurg*. 1998;29(1):14-8.

92. Guyotat J, Bret P, Jouanneau E, Ricci A-C, Lapras C. Syringomyelia Associated with Type I Chiari Malformation A 21-Year Retrospective Study on 75 Cases Treated by Foramen Magnum Decompression with a Special Emphasis on the Value of Tonsils Resection. *Acta neurochirurgica*. 1998;140(8):745-54.
93. Hayhurst C, Richards O, Zaki H, Findlay G, Pigott TJD. Hindbrain decompression for Chiari – syringomyelia complex: an outcome analysis comparing surgical techniques. *Br J Neurosurg*. 2008;22(1):86-91.
94. Tubbs RS, Webb DB, Oakes WJ. Persistent syringomyelia following pediatric Chiari I decompression: radiological and surgical findings. *J Neurosurg*. 2004 May;100(5 Suppl Pediatrics):460-4.
95. Rifkinson-Mann S, Sachdev VP, Huang YP. Congenital fourth ventricular midline outlet obstruction. Report of two cases. *J Neurosurg*. 1987 Oct;67(4):595-9.
96. Tubbs RS, Smyth MD, Wellons JC, 3rd, Oakes WJ. Arachnoid veils and the Chiari I malformation. *J Neurosurg*. 2004 May;100(5 Suppl Pediatrics):465-7
97. Klekamp J, Batzdorf U, Samii M, Bothe H. The surgical treatment of Chiari I malformation. *Acta Neurochirurgica*. 1996;138(7):788-801.
98. Munshi I, Frim D, Stine-Reyes R, Weir BK, Hekmatpanah J, Brown F. Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated hydromyelia. *Neurosurgery*. 2000;46(6):1384-90.
99. Genitori L, Peretta P, Nurisso C, Macinante L, Mussa F. Chiari type I anomalies in children and adolescents: minimally invasive management in a series of 53 cases. *Child's Nervous System*. 2000;16(10-11):707-18.
100. Parker SR, Harris P, Cummings TJ, George T, Fuchs H, Grant G. Complications following decompression of Chiari malformation Type I in children: dural graft or sealant? *J Neurosurg Pediatr*. Aug;8(2):177-83.
101. Chang Y, Chen W, Liu J, Shih P, Chen S. Intractable hiccup caused by medulla oblongata lesions. *Journal of the Formosan Medical Association Taiwan yi zhi*. 1993;92(10):926-8.
102. Al Deeb SM, Sharif H, Al Moutaery K, Biary N. Intractable hiccup induced by brainstem lesion. *J Neurol Sciences*. 1991;103(2):144-50.
103. Marsot-Dupuch K, Bousson V, Cabane J, Tubiana J. Intractable hiccups: the role of cerebral MR in cases without systemic cause. *Am J Neuroradiol*. 1995;16(10):2093-100.
104. Ward BA, Smith RR. Hiccups and brainstem compression. *J Neuroimaging*. 1994;4(3):164-5.
105. Askenasy J. About the mechanism of hiccup. *European neurology*. 1992;32(3):159-63.



106. Iskandar BJ, Haughton V. Age-related variations in peak cerebrospinal fluid velocities in the foramen magnum. *J Neurosurg.* 2005 Dec;103(6 Suppl):508-11.
107. Heiss JD, Patronas N, DeVroom HL, Shawker T, Ennis R, Kammerer W, et al. Elucidating the pathophysiology of syringomyelia. *J Neurosurg.* 1999 Oct;91(4):553-62.
108. Dolar MT, Haughton VM, Iskandar BJ, Quigley M. Effect of craniocervical decompression on peak CSF velocities in symptomatic patients with Chiari I malformation. *AJNR.* 2004 Jan;25(1):142-5.



APÊNDICES

APÊNDICE A - PROTOCOLO DE PESQUISA NA MALFORMAÇÃO DE CHIARI TIPO I

Primeira avaliação

1.0 Identificação

1.1 Nome:

1.2 Registro:

Nascimento:

1.3 Naturalidade/procedência:

1.4 Endereço:

1.5 Telefone:

2.0 Anamnese

2.1 Tempo de início dos sintomas:

2.2 Sinais e sintomas

- Dor topografia: _____
Piora com Valsalva? _____
- Diplopia
- Vertigem Zumbido Perda auditiva Lado: _____
- Disfagia consistência: _____ Disfonia
- Alteração da marcha
- Distúrbio de esfíncter Qual? _____

3.0 Exame Neurológico

- 3.1 3°, 4° e 6° nervos _____
- 3.2 Alteração do 5° nervo _____
- 3.3 Alteração do 7° nervo _____
- 3.4 Hipoacusia _____
 - Nistagmo _____
- 3.5 Paresia de hemivéu _____
 - Abolição do reflexo nauseoso _____

- 3.6 Alteração do acessório espinhal _____
- 3.7 Alteração do hipoglossos _____
- 3.8 Síndrome do neurônio motor superior
- Déficit de força _____
- Babinski Hoffman Hiperreflexia _____
- 3.9 Síndrome do neurônio motor inferior
- Topografia _____
- 3.10 Ataxia axial
- Ataxia apendicular _____
- 3.11 Alteração sensibilidade tátil _____
- 3.12 Alteração da sensibilidade dolorosa _____
- 3.13 Alteração da noção de posição segmentar _____
- 3.14 Alteração da sensibilidade vibratória _____

4.0 Exames complementares

4.1 RM da JCV

Ectopia Tonsilar (cm): _____

Comprimento da cavidade siringomiélica (número de segmentos vertebrais):

Máximo diâmetro da cavidade siringomiélica (cm): _____

Máximo diâmetro da cisterna magna (cm): _____

4.2 Cine-RM do fluxo liquórico - velocidade máxima do fluxo em mm/s e sua relação com o ciclo cardíaco nas seguintes regiões:

- Forâmen magno: _____

- Forâmen de Magendie: _____

- Espaço subaracnóideo ventral à medula (C2): _____

- Espaço subaracnóideo dorsal à medula (C2): _____

5.0 Complicações cirúrgicas

5.1 Fístula liquórica

Tto. Clínico DLC Reintervenção cirúrgica

5.2 Infecção de ferida

5.3 Insuficiência respiratória

5.4 Hematoma de leito cirúrgico

5.5 Infecção respiratória

5.6 Trombose venosa profunda

5.7 Surgimento de novo déficit ou acentuação de déficit pré-operatório

6.0 Graduação nos Sistemas funcionais

6.1 Função piramidal: _____

6.2 Função cerebelar: _____

6.3 Funções do tronco cerebral: _____

6.4 Função sensorial: _____

6.5 Função intestinal e vesical: _____

6.6 Outras funções: _____

7.0 Graduação na EEDS: _____

8.0 Outros

Escoliose

Segmentos: _____

Ângulo de Cobb: _____

Terceira avaliação (06 meses)

1.0 Anamnese

melhora inalterado piora

especificar: _____

2.0 Exame Neurológico

2.1 3°, 4° e 6° nervos _____

2.2 Alteração do 5° nervo _____

2.3 Alteração do 7° nervo _____

2.4 Hipoacusia _____

Nistagmo _____

2.5 Paresia de hemivéu _____

Abolição do reflexo nauseoso _____

2.6 Alteração do acessório espinhal _____

2.7 Alteração do hipoglosso _____

2.8 Síndrome do neurônio motor superior

Déficit de força _____

Babinski Hoffman Hiperreflexia _____

- 2.9 Síndrome do neurônio motor inferior
Topografia _____
- 2.10 Ataxia axial
 Ataxia apendicular _____
- 2.11 Alteração sensibilidade tátil _____
- 2.12 Alteração da sensibilidade dolorosa _____
- 2.13 Alteração da noção de posição segmentar _____
- 2.14 Alteração da sensibilidade vibratória _____

3.0 Exames complementares

3.1 RM da JCV

Ectopia Tonsilar (cm): _____

Comprimento da cavidade siringomiélica (número de segmentos vertebrais):

Máximo diâmetro da cavidade siringomiélica (cm): _____

Máximo diâmetro da cisterna magna (cm): _____

3.2 Cine-RM do fluxo liquórico - velocidade máxima do fluxo em mm/s e sua relação com o ciclo cardíaco nas seguintes regiões:

- Forâmen magno: _____

- Forâmen de Magendie: _____

- Espaço subaracnóideo ventral à medula (C2): _____

- Espaço subaracnóideo dorsal à medula (C2): _____

4.0 Graduação nos Sistemas funcionais

4.1 Função piramidal: _____

4.2 Função cerebelar: _____

4.3 Funções do tronco cerebral: _____

4.4 Função sensorial: _____

4.5 Função intestinal e vesical: _____

4.6 Outras funções: _____

Graduação na EEDS: _____

5.0 Outros

Escoliose

Segmentos: _____

Ângulo de Cobb: _____

APÊNDICE B - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

PESQUISA: Tratamento cirúrgico da Malformação de Chiari tipo I: avaliação da manipulação da membrana aracnóide e das tonsilas cerebelares.

ORIENTADOR: Prof. Dr. Marcelo Moraes Valença.

PESQUISADOR RESPONSÁVEL: Claudio Henrique Fernandes Vidal.

Endereço do pesquisador responsável: Rua José de Alencar, 916/203, Ilha do Leite, Recife-PE. CEP: 50070-030. Telefones: 32226363/88188820.

Endereço Comitê de Ética em Pesquisa da UFPE: Av. Prof. Moraes Rêgo, s/n, Cidade Universitária, 50670-901 – Recife-PE - Tel/Fax: (81) 2126-8588;cepccs@ufpe.br

TERMO DE ESCLARECIMENTO

OBS- Esse termo de consentimento pode conter palavras que você não entenda. Peça o pesquisador que explique as palavras ou informações não compreendidas completamente.

Você é portador de uma doença congênita da região de transição do crânio com a coluna cervical, denominada Malformação de Chiari tipo I, que decorre da descida de algumas estruturas do crânio para a coluna, por ser essa cavidade craniana bastante apertada, e esse processo provavelmente é o condicionante dos seus sintomas e dificuldades que você vem apresentando. Pelo fato desse seu problema necessitar de tratamento cirúrgico, você estar sendo convidado a participar do estudo “Tratamento cirúrgico da Malformação de Chiari tipo I: avaliação da manipulação aracnoidea e das tonsilas cerebelares”.

O objetivo desse estudo é avaliar o benefício da manipulação da membrana aracnóide e da coagulação e/ou aspiração das tonsilas cerebelares no manuseio cirúrgico dessa condição. Para tanto, o estudo constará de dois grupos: 1. Onde será realizado o procedimento em análise; 2. Será realizada apenas a descompressão da JCV. Você poderá ser colocado em qualquer dos grupos, já que se trata de uma avaliação randomizada. Adiantamos que ambas as técnicas cirúrgicas são seguras, e são as rotineiramente mais utilizadas para o tratamento dessa doença. O primeiro grupo teria a vantagem hipotética de uma descompressão mais efetiva, embora haja manipulação efetiva do tecido nervoso. Já no segundo, a descompressão embora seja menor, pode ser tão efetiva quanto no primeiro grupo, e sem a necessidade de manipulação do tecido neural.

Os procedimentos propostos trarão melhora clínica em 80 a 90% dos pacientes, sendo que as alterações que apresentam menos que dois anos de duração, são as que mais se beneficiam [54]. Porém mesmos os déficits já instalados e que não regridam com o tratamento, possivelmente terão seu curso clínico estacionado. Fístula liquórica, que corresponde ao

vazamento pela ferida é relatada em até 10% dos procedimentos [55], sendo essa a morbidade associada mais frequente. A mortalidade em ambos os grupos varia de 0 a 3% [22, 24].

Caso você participe, será necessário realizar um RM da JCV associada a uma Cine-RM do fluxo liquórico no período que antecede a cirurgia, e com seis meses após o procedimento. Avaliações neurológicas periódicas serão realizadas em: antes ao procedimento, com três meses, e com seis meses após a cirurgia. Os dados constarão em um prontuário específico. Caso haja necessidade, você entrará em contato diretamente no Hospital (IMIP), com o pesquisador, ou através de telefone, para resolução do problema.

As informações complementares serão fornecidas conforme solicitadas. Sua participação na pesquisa é facultativa, inclusive podendo o consentimento ser revogado a qualquer momento, sem prejuízo na continuidade do seu tratamento. Pela sua participação no estudo, não lhe será pago nenhuma quantia em dinheiro. Todas as despesas necessárias para a realização da pesquisa será viabilizada pelo pesquisador. Haverá garantia da manutenção do sigilo do seu nome durante o estudo, sendo sua identificação realizada por número.



TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE, APÓS ESCLARECIMENTO.

Eu, _____, li e/ou ouvi o esclarecimento acima e compreendi qual o propósito do estudo, e a quais procedimentos serei submetido. A explicação que recebi esclarece os riscos e benefícios do estudo. Eu estou ciente que sou livre para interromper minha participação a qualquer momento, sem justificativa da minha decisão, e que isso não afetará meu tratamento. Sei que meu nome não será divulgado, que não terei despesas e não receberei dinheiro por participar do estudo.

Eu concordo em participar do estudo.

Recife _____ de _____ de 20____

Paciente

Testemunha

Testemunha

Pesquisador



APÊNDICE C - DADOS GERAIS DOS PACIENTES

Paciente	idade	gênero	grupo	tempo de sintomas (anos)	Disfunções													Siringomielia na RM
					3°,4° e 6° nervos	5° nervo	nistagmo	9° e 10° nervos	11° nervo	ataxia axial	ataxia apendicular	Próprio-cepção	tato	sensibilidade dolorosa	piramidal	Moto neurônio		
1	29	M	1	8	não	não	sim	sim	não	sim	sim (m.m.i.i.)	sim (m.m.i.i.)	sim (hemicorpo esq)	sim (hemicorpo esq)	sim (MI esq)	não	sim	
2	37	M	2	5	não	sim	sim	não	não	não	sim (hemicorpo dir)	sim (MS esq e m.m.i.i.)	sim (hemicorpo esq)	sim (hemicorpo esq)	sim (hemiparesia esq)	não	sim	
3	53	M	1	8	não	não	não	sim	não	não	sim (hemicorpo dir)	sim (m.m.i.i.)	não	não	sim	sim (m.m.i.i.)	não	
4	37	F	2	2	não	não	não	não	não	não	sim (MI esq)	sim (m.m.i.i.)	sim (MI esq)	não	sim (monoparesia crural)	não	sim	
5	37	M	2	2	não	sim	sim	sim	não	sim	sim (m.m.i.i.)	sim (m.m.i.i.)	não	não	sim	não	não	
6	49	M	1	4	não	não	não	não	não	sim	sim (m.m.i.i.)	não	não	não	não	não	não	
7	51	F	2	3	não	não	não	não	não	não	sim (MS dir)	sim (MI dir e m.m.s.s.)	não	sim (MS dir)	sim (tetraparesia)	sim	sim	
8	50	M	1	6	não	não	não	não	não	não	Não	sim (4 membros)	não	não	sim	não	não	
9	46	F	2	2	não	não	não	não	não	não	não	sim (MS esq)	sim (MS esq)	sim (MS esq)	sim	sim (MS esq)	sim	
10	16	M	1	5	não	não	não	não	não	não	não	sim (m.m.i.i.)	sim (hemitorax esq)	sim (HTX esq)	sim	não	sim	
11	37	F	2	4	não	não	não	não	não	não	sim (m.m.i.i.)	sim (4 membros)	não	sim (m.m.s.s.)	sim	sim (MS esq)	sim	
12	52	F	1	2	não	não	não	sim	não	não	não	sim (4 membros)	sim (hemicorpo esq)	sim (hemicorpo esq)	sim (04 membros)	sim (m.m.s.s.)	sim	
13	26	F	2	3	sim	não	não	sim	não	sim	sim (m.m.i.i.)	sim (MI dir)	não	não	sim	sim (MS esq)	sim	
14	45	F	1	5	não	não	sim	sim	não	sim	sim (m.m.i.i.)	sim (4 membros)	não	não	sim	não	sim	
15	21	M	2	3	não	não	sim	sim	não	sim	sim (4 membros)	sim (m.m.i.i.)	sim (MS esq)	sim (MS esq)	sim (MS esq / MI dir)	não	não	
16	52	M	1	3	não	não	não	não	não	não	não	não	não	sim (MS dir)	sim (MS dir)	não	sim	
17	51	M	2	1	não	não	não	não	sim	não	não	sim (MI dir)	não	não	sim (MS dir)	sim	sim	
18	38	F	1	14	sim	não	não	não	não	não	não	sim (MI esq)	não	não	sim (MI dir)	sim (MS e MI dir)	sim	
19	43	F	2	2	não	não	não	não	não	não	não	sim (m.m.i.i.)	não	sim (hemicorpo esq)	sim (hemiparesia esq)	sim	sim	



Vidal CHF. Apêndices, 2014

20	28	M	1	1,5	não	não	não	sim	não	não	sim (hemicorpo esq)	sim (MS esq)	não	não	sim (MS dir)	sim	sim
21	43	F	1	1	não	não	não	sim	não	não	não	sim (MS esq e m.m.i.i.)	sim (MI esq)	sim (m.m.s.s.)	sim (hemiparesia dir)	sim (m.m.s.s.)	sim
22	39	F	2	2	não	não	sim	não	não	não	não	não	não	não	sim	não	Não
23	36	F	1	5	não	sim	não	não	não	não	sim (MS dir)	não	não	sim (MS dir)	sim	sim (mãos)	sim
24	30	M	2	4	não	não	não	sim	não	não	sim (MS esq)	sim (MS esq)	sim (MS esq)	sim (MS esq)	sim (hemiparesia esq)	não	sim
25	32	M	1	10	não	sim	não	não	não	não	não	sim (MI dir)	sim (MS dir)	sim (MS dir)	sim (MS dir)	não	sim
26	32	M	2	0,25	não	não	não	sim	não	não	não	sim (MS esq/m.m.i.i.)	não	não	sim (MS dir)	não	sim
27	25	M	1	5	não	sim (m.m.i.i.)	não	não	sim (hemiparesia dir)	não	sim						
28	38	F	2	8	não	sim (4 membros)	não	não	sim (MI dir)	não	sim						
29	49	F	1	15	não	não	não	sim	não	não	não	sim (MS dir/ m.m.i.i.)	sim (MS dir)	sim (hemicorpo dir)	sim	sim (MS dir)	sim
30	48	F	2	13	não	não	não	sim	não	não	não	sim (4 membros)	não	sim (MS esq)	sim	não	Não
31	50	F	1	2	não	não	não	sim	não	não	não	sim (m.m.i.i.)	não	não	sim (MI dir)	não	sim
32	48	F	2	1	não	não	não	sim	não	não	não	sim (4 membros)	não	não	sim (hemiparesia dir)	não	não



ANEXOS

ANEXO A - SISTEMAS FUNCIONAIS DA EEDS

Função piramidal

0. Normal

1. Alterada sem disfunção.
2. Disfunção mínima.
3. Paraparesia ou hemiparesia leve a moderada; monoparesia severa.
4. Paraparesia ou hemiparesia acentuada; tetraparesia moderada; monoplegia.
5. Paraplegia, hemiplegia ou tetraparesia acentuada.
6. Tetraplegia.

V. Desconhecido.

Função Cerebelar

0. Normal.

1. Alterada sem disfunção.
2. Ataxia leve.
3. Ataxia axial ou apendicular moderada.
4. Ataxia severa, todos os membros.
5. Incapaz de realizar movimentos coordenados em virtude da ataxia.

V. Desconhecido.

X. Utilizado após cada número quando a fraqueza (grau 3 ou mais) interfere na realização do teste.

Funções do tronco cerebral

0. Normal.

1. Apenas sinais.
2. Nistagmo moderado ou outra disfunção leve
3. Nistagmo severo, marcante fraqueza extra-ocular, disfunção moderada de outro nervo craniano
4. Disartria acentuada ou outra perda acentuada da função.
5. Incapacidade para engolir ou falar.

V. Desconhecido.

Função Sensitiva

0. Normal.

1. Redução da sensibilidade vibratória ou grafoestesia apenas, em um ou dois membros.
2. Redução leve na sensibilidade tátil ou à dor, e/ou moderada redução na palestesia em um ou dois membros; redução da palestesia apenas, em três ou mais membros.
3. Redução moderada na sensibilidade tátil, à dor ou noção de posição segmentar, e/ou essencialmente apalestesia em um ou dois membros; redução leve na sensibilidade tátil ou dolorosa, e/ou moderada redução de todos os testes de propriocepção em três ou mais membros.
4. Acentuada redução da sensibilidade tátil ou dolorosa, ou perda da propriocepção sozinha ou combinada, em um ou dois membros; moderada redução da sensibilidade tátil ou dolorosa e/ou perda proprioceptiva acentuada em mais de dois membros.
5. Perda completa da sensibilidade em um ou dois membros; ou redução moderada da sensibilidade tátil ou dolorosa e/ou perda da propriocepção na maioria do corpo abaixo da cabeça.
6. Perda da sensibilidade abaixo da cabeça.

V. Desconhecido.

Função intestinal e vesical

0. Normal.

1. Leve hesitação, urgência ou retenção vesical.
2. Moderada hesitação, urgência ou retenção intestinal ou vesical, ou incontinência vesical eventual.
3. Incontinência urinária freqüente.
4. Necessidade de cateterização urinária freqüente.
5. Perda da função vesical.
6. Perda da função intestinal e vesical.

V. Desconhecido.

Outras funções

0. Nenhuma.

1. Algum outro sinal neurológico atribuível à MC I.

V. Desconhecido.

PONTUAÇÃO FINAL NA EEDS

0. Exame neurológico normal (todos os SF grau 0).
1. Sem disfunção, sinais mínimos em um SF (grau 1).
- 1.5. Sem disfunção, mínimos sinais em mais de um SF (mais de um grau 1).
- 2.0. Mínima disfunção em um SF (um SF grau 2, outros 0 ou 1).
- 2.5. Mínima disfunção em dois SF (dois SF grau 2, outros 0 ou 1).
- 3.0. Disfunção moderada em um SF (um SF grau 3, outros 0 ou 1), ou disfunção leve em três ou quatro SF (três ou quatro SF grau 2, outros 0 ou 1). Ainda mantém deambulação completa.
- 3.5. Deambula sem dificuldades apesar de disfunção moderada em um SF (um grau 3) e um ou dois SF grau 2; ou dois SF grau 3; ou cinco SF grau 2 (outros 0 ou 1).
- 4.0. Mantém capacidade de deambular sem apoio, auto-suficiente em pé e por aproximadamente 12h por dia, a despeito de disfunção severa relativa, consistindo de um SF grau 4 (outros 0 ou 1), ou combinações de graus menores que excedam os limites prévios. Habilidade para deambular sem apoio ou paradas por 500m.
- 4.5. Deambula sem apoio, mantendo-se em pé boa parte do dia, capaz de trabalhar por um dia inteiro, pode por outro lado ter alguma limitação para atividades ou requerer assistência mínima; caracterizado por disfunção severa relativa, usualmente consistindo em um SF grau 4 (outros 0 ou 1) ou combinações de menor grau que excedam os limites prévios. Capaz de andar sem apoio ou paradas por 300 metros.
- 5.0. Deambulação sem apoio ou paradas por 200 metros; disfunção acentuada o bastante para impossibilitar as atividades diárias completas (trabalhar um dia inteiro sem provisões especiais). Usualmente SF equivalente a um grau 5 (outros 0 ou 1); ou combinações de graus menores excedendo as especificações para o nível 4.0).
- 5.5. Deambulação sem apoio ou repouso por 100 metros; incapacidade acentuada o suficiente que impossibilita a realização das atividades diárias completas. Usualmente SF equivalente a um grau 5 (outros 0 ou 1); ou combinações de graus menores excedendo as especificações para o nível 4.0).

- 6.0. Assistência intermitente ou unilateral constante (bengala, muletas ou suporte) para andar por 100 metros com ou sem parada. Usualmente SF com mais de dois graus 3.
- 6.5. Assistência bilateral constante (bengala, muletas ou suporte) para andar 20 metros, sem repouso. Usualmente SF são combinações com mais de dois graus 3.
- 7.0. Incapaz de deambular por mais de 5 metros, ainda que com ajuda, sendo essencialmente restrito à cadeira de rodas; capaz de conduzir a si mesmo numa cadeira de rodas comum, bem como entrar e sair dela; capaz de permanecer em cadeira de rodas por até 12 horas ao dia, inclusive podendo estar empregado (usualmente SF são combinações com mais de um grau 4; muito raramente, grau piramidal 5 apenas).
- 7.5. Incapaz de realizar mais que alguns passos apenas; restrito à cadeira de rodas; pode necessitar de auxílio para transferência para cadeira de rodas; capaz de se conduzir, porém não em uma cadeira de rodas comum por um dia inteiro (usualmente SF são uma combinação com mais de um grau 4).
- 8.0. Essencialmente restrito à cama ou à cadeira ou locomove-se com dificuldades numa cadeira de rodas, porém capaz de permanecer fora da cama boa parte do dia; mantém capacidade de auto-cuidados; geralmente usa efetivamente os braços (usualmente SF com combinações de graus 4 em vários sistemas).
- 8.5. Restrito à cama a maior parte do dia; retém alguma função dos braços; capaz de alguns autocuidados (usualmente SF com combinações de graus 4 em vários sistemas).
- 9.0. Paciente dependente de terceiros e restrito à cama; pode se comunicar e alimentar (usualmente SF com combinações de graus 4 em vários sistemas).
- 9.5. Paciente completamente dependente do cuidado de terceiros; incapaz de se comunicar efetivamente, ou se alimentar/engolir (Combinação de SF quase todos grau 4).
10. Morte pela doença.

ANEXO B – APROVAÇÃO DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA



Ofício nº 209

Ào
Prof. Dr. Cláudio Henrique Fernandes Vidal
Pós-graduação em Neuropsiquiatria e Ciências do Comportamento- CCS/UFPE

Registro do SISNEP FR - 301038
CAAE - 0329.0.172.000-09
Registro CEP/CCS/UFPE Nº 333/09
Título do Projeto: Tratamento cirúrgico da malformação de CHIARI tipo I: Avaliação da manipulação da membrana aracnoide e das tonsilas cerebelares
Pesquisador Responsável: Cláudio Henrique Fernandes Vidal

Senhor (a) Pesquisador (a):

O Comitê de Ética em Pesquisa Envolvendo Seres Humanos do Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal de Pernambuco (CEP/CCS/UFPE) recebeu o relatório final do protocolo em epigrafe e considera que o mesmo foi devidamente aprovado por este Comitê.

Atenciosamente

Vânia Pinheiro Ramos
Profa. Vânia Pinheiro Ramos
Vice-Coordenadora do CEP/ CCS / UFPE

 Prof.ª Vânia Pinheiro Ramos
Vice-coordenadora do Comitê de Ética
em Pesquisa CCS/UFPE

ANEXO C – PRIMEIRO TRABALHO DA TESE PUBLICADO

DOI: 10.1590/0004-282X20130047

HISTORICAL NOTES

Craniovertebral junction malformation in Northeastern Brazil: the myth of the Dutch colonization

Malformação da junção craniovertebral no Nordeste do Brasil: o mito da colonização Holandesa

Claudio Henrique Fernandes Vidal^{1,2}, Joacil Carlos da Silva², Cicero José Pacheco Lins³, Alessandra Mertens Brainer-Lima⁴, Marcelo Moraes Valença^{1,2}

ABSTRACT

The high prevalence of craniovertebral junction malformation in Northeastern Brazil is historically associated with brachycephalic biotype (flat head), also common in this region. It has been postulated that this trait was introduced to this region by the Dutch during the colonial period in Brazil's history. Based on the confrontation of this paradigm against some historical facts, the authors concluded that the brachycephalic phenotype was inherited from prehistoric ancestors (Amerindians) who were already living in this region when white European men arrived.

Key words: platybasia, brachycephalic biotype, cranial junction malformation.

RESUMO

A alta prevalência de malformação da junção craniovertebral no Nordeste do Brasil é historicamente associada ao biótipo braquicefálico (cabeça chata), também comum nessa região. Postula-se que essa característica tenha sido introduzida na região pelos holandeses durante o período colonial da história do Brasil. Com base na confrontação desse paradigma com alguns fatos históricos, os autores concluem que o fenótipo braquicefálico foi herdado de ancestrais pré-históricos (ameríndios) que já habitavam a região no momento da chegada do homem branco europeu.

Palavras-Chave: platibasia, biótipo braquicefálico, malformação da junção craniovertebral.

The high prevalence of craniovertebral junction (CVJ) malformation among the population born in Northeastern Brazil has been described for a long time^{1,2}. It is usually associated with brachycephalic biotype (flat head), that is common in this region.

Virchow's seminal works described higher levels of basilar invagination among inhabitants of the Islands of the North Sea, the Netherlands and the Territory of Bremen (apud Silva)¹. Silva² also described a doctoral thesis about this theme developed by Bogtstra in 1864 in the Netherlands. No other correlation was found between CVJ malformation and the Dutch.

Despite the lack of any specific publication about this issue, it is widely accepted that the high prevalent rates of CVJ

malformation among individuals born in Northeastern Brazil came from miscegenation with the Dutch during the colonial period of Brazil's history³. The purpose of this article was to confront this paradigm against historical facts in order to verify the veracity of this assertion.

DUTCH'S HABITS DURING THE COLONIAL PERIOD

During their brief stay in Northeastern Brazil, the Dutch preserved the same habits of their homeland. In contrast to the Portuguese, which adapted very well to the local Amerindian culture, the Dutch that came here were people from the city

¹Postgraduate Program on Neuropsychiatry and Behavioral Sciences, Health Sciences Center, Federal University of Pernambuco (UFPE), Recife PE, Brazil.

²Neurosurgeon, Health Sciences Center, UFPE, Recife PE, Brazil.

³Resident of Neurosurgery, Health Sciences Center, UFPE, Recife PE, Brazil.

⁴Radiologist, Health Sciences Center, UFPE, Recife PE, Brazil.

Correspondence: Claudio Henrique Fernandes Vidal; Rua Francisco da Cunha 206, 51020-041 Recife PE - Brasil; E-mail: vidal-claudio@ig.com.br

Conflict of interest: There is no conflict of interest to declare.

Received 13 October 2012; Received in final form 07 November 2012; Accepted 14 November 2012.

and they imported from Europe all sorts of products, including basic subsistence items. Their diet was based on alcohol, conserves and salt. They ate just flour made from wheat because they didn't accept eating flour made from manioc⁴.

These formal habits and customs were also present in their interpersonal relationships. For sexual satisfaction, women were brought from the Dutch court. *Silva*⁶ described the Dutch as with little affection to "sexual exoticism". During this time, a large amount of the families from Pernambuco descended from a common Portuguese ancestor, *Jerônimo de Albuquerque*, also called "The Adam of Pernambuco"⁶. This fact illustrates the indulgence of the Portuguese in crossbred unions during this time.

These historical arguments allow the supposition that the contribution of the Dutch people to the ethnical constitution of Brazil's Northeastern population was not so significant. Another fact to confirm this hypothesis was the short time of their dominion in this region, of only 24 years. Another interesting observation is that the brachycephalic phenotype encompasses the whole territory of Northeastern Brazil, and this is far beyond the area of Dutch dominion during the colonial period of Brazil's history. During its peak, the Dutch's dominion in Brazil was in territories that ranged from Maranhão, in the north, to the São Francisco River, in the south, but this dominion was restricted to the coast line⁶. Instead, brachycephaly is more prevalent among people from the Northeastern hinterland (personal communication).

THE BRACHYCEPHALIC PHENOTYPE HAS STILL BEEN PRESENT IN THE NORTHEASTH OF BRAZIL SINCE THE PREHISTORIC PERIOD

In accordance with the more accepted theory, native inhabitants (before Columbus) of the Americas came from

the Asiatic continent and settled through the Bering Strait, between 12,000 and 30,000 years ago⁶, corresponding to the last glacial era. Then, there occurred dispersion throughout the continent, from Siberia to the extreme tip of South America⁷. Climate conditions during this time favored a high degree of population isolation and genetic drift⁶.

In relation to cranial morphology, America's natives were split into two categories. The first one was characterized by long and narrow neurocraniums with low superior faces (nose and orbits). They lived during the Paleoindian period (from 8,000 to 12,000 years ago). The second group was characterized by short and wide neurocraniums, with high faces (including nose and orbits). They lived during the Archaic period (less than 8,000 years ago)⁷.

Two distinct scenarios have been raised to explain the morphological duality of the ancient cranium's form from South America. The first of them explains that these two different morphologies already arrived distinct in the New World, that is, two different populations from the Asiatic continent arrived in America between the final phase of the Pleistocene age and the beginning of the Holocene. The second sustains that Paleoamerican morphology (older) originated the Amerindian morphology (newer) by means of a local microevolutionary process, notably, genetic drift⁷.

The excavation of the archaeological site of "Furna do Estrago" in "Brejo da Madre de Deus" city, Agreste of Pernambuco State, began in 1983. In an area of 125 m², 83 human skeletons were discovered and dated from 2,000 years ago. There were also vestiges of older inhabitants, dated between 3,000 and 11,000 years ago, formed by prehistoric microfauna residues⁸.

Regardless if they had emigrated from Asia with these phenotypic features or if they had developed it locally by microevolutionary processes, studies of biologic anthropology disclosed that the rescued skeletons belonged to a population of brachycephalic individuals (Figs 1 and 2).



Fig 1. Cranium from the archaeological site of "Furna do Estrago" and in exposition at the Archaeological Department of Catholic University of Pernambuco. In a posterior to anterior view, a huge transversal dimension is observed (star).



Fig 2. The same cranium in a lateral view. The occipital bone is horizontal and the posterior fossa is small (star).

In this population, high frequencies of flaws of the closing of the neural arches (32.73%) and extranumerary lumbar vertebra (36%) were described. With lesser frequencies, flaws of the vertebral segmentation, structural defects of the ribs, dwarfism and abnormalities of the plates of the sternum were also described⁸. The high concentration of anomalies related with the development of the paraxial mesoderm may be linked to some genetic disorder⁹. The high index of consanguinity among this population, resulting from endogamous behavior, may explain the dissemination of some aberrant genetic conditions⁸. On the other hand, spinal dysrafisms are strongly related to environmental conditions, especially dietary habits¹⁰.

The limitation of nutrients in the region where the population lived could have unleashed the habitual intake of some teratogenic regional nutriment⁸.

In conclusion, based on historical facts discussed, it is licit to assume that the brachycephalic phenotype, so common among the people from Northeastern Brazil, was inherited from pre-historic ancestors (Amerindians) that had already lived in this region when white European men arrived. The short period of time of Dutch dominion in this region and their restrictive social habits curtailed the contribution of this ethnic group to the miscegenation process that culminated with the actual physical aspects typical of the people from Northeastern Brazil.

References

1. Silva JAG. Resultado do tratamento cirúrgico da impressão basilar e malformação de Arnold-Chiari: estudo de 72 casos [dissertation]. João Pessoa: Universidade Federal da Paraíba; 1977.
2. Barros MC, Farias W, Ataíde L, Lins S. Basilar impression and Arnold-Chiari malformation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988;31:596-605.
3. Silva JAG, Brito JCF. Histórico das malformações occipitocervicais. In: Silva JAG (ed). *Malformações occipitocervicais*. Recife: Editora Universitária/UFPE; 2003; p. 19-140.
4. Silva LD. Os holandeses e a vida social. In: Silva LD (ed). *Holandeses em Pernambuco 1630-1654*. 2a ed. Recife: Caleidoscópio; 2011. p. 21-127.
5. Passetti G. A criação do mito do Brasil Holandês. *Kiepsidra: Revista virtual de História* 2000;1 [cited 2012 March 16]. Available at: <http://www.kiepsidra.net/%eapaidra3/holandeses.htm>
6. Santos FR, Pandya A, Tyler-Smith C, et al. The Central Siberian origin for Native American Y chromosomes. *Am J Hum Genet* 1999;64:619-628.
7. Neves WA, Bernardo DV, Okumura MMM. A origem do homem americano vista a partir da América do Sul: uma ou duas migrações? *Rev Antropol* 2007;50:9-44.
8. Lima J. Arqueologia da Furna do Estrago - Brejo da Madre de Deus/PE [dissertation]. Recife: Universidade Federal de Pernambuco (UFPE); 1986.
9. Carvalho OA. Análise das anormalidades de desenvolvimento na população pré-história do Sítio Furna do Estrago, Pernambuco [dissertation]. Rio de Janeiro: Escola Nacional de Saúde Pública; 1995.
10. Mitchell LE, Adzick NS, Mechieone J, Pasquanetto PS, Sutton LN, Whitehead AS. Spina bifida. *Lancet* 2004;364:1885-1895.