

# Lesão Medular por Traumatismo Raquimedular e Malformação de Chiari tipo I: Uma Comparação de Características Clínicas

## Spinal Cord Injury and Chiari Type I Malformation: A Comparison of Clinical Features.

Miroval Léo Andrade Galvão<sup>1</sup> ORCID 0000-0001-5391-9991, Tiago de Oliveira Freitas<sup>2</sup> ORCID 0000-0001-8936-5951, Fábio Ribeiro Mendes Mota Pelegrini<sup>3</sup> ORCID 0000-0002-1753-1268, Hyrlando Moreira Sampaio<sup>4</sup> ORCID 0000-0002-1722-9114

### ABSTRACT

Clinical and epidemiological characteristics of patients with traumatic tetraplegia and Chiari malformation type I treated at a neurorehabilitation center were compared through an analytical and retrospective observational study, carried out through electronic medical record analysis. In the group of patients with Chiari malformation type I predominated female gender, with gait, the presence of syringomyelia and anxiety disorders. In the group with traumatic tetraplegia predominated male gender, use of wheelchair and presence of spasticity and neurogenic dysfunctions of the bowel and lower urinary tract. Patients with Chiari malformation type I represent a group with different clinical and epidemiological characteristics in relation to patients with sequelae of spinal cord injury, traditionally the main group treated within neurorehabilitation. Thus, patients with Chiari malformation type I need a differentiated approach that addresses their needs in neurorehabilitation.

**Keywords:** Arnold-Chiari malformation; Physical and Rehabilitation Medicine; Spinal cord diseases.

### RESUMO

Foram comparadas características clínicas e epidemiológicas de pacientes com tetraplegia traumática e Malformação de Chiari tipo I, atendidos em centro de neuroreabilitação através de estudo observacional analítico e retrospectivo, realizado por meio de análise de prontuário eletrônico. No grupo de pacientes com Malformação de Chiari tipo I predominaram mulheres, com marcha e que apresentavam transtornos de ansiedade e a presença de síringomielia. No grupo com tetraplegia traumática predominaram os homens, com locomoção em cadeira de rodas e maior presença de espasticidade e disfunções neurogênicas do intestino e do trato urinário inferior. Os pacientes com Malformação de Chiari tipo I representam um grupo com diferentes características clínicas e epidemiológicas em relação aos pacientes com sequelas de traumatismo raquimedular, tradicionalmente o principal grupo atendido dentro dos programas de neuroreabilitação. Desta forma, os pacientes com Malformação de Chiari tipo I necessitam de uma abordagem diferenciada que contemplem suas necessidades nos programas de neuroreabilitação.

**Palavras-chave:** Malformação de Arnold-Chiari; Medicina Física e Reabilitação; Doenças da Medula Espinhal

<sup>1</sup>Médico do setor de Neuroreabilitação em Lesão Medular.

<sup>2</sup>Médico do setor de Neuroreabilitação em Lesão Medular.

<sup>3</sup>Fisioterapeuta do setor de Neuroreabilitação em Lesão Medular.

<sup>4</sup>Fisioterapeuta do setor de Neuroreabilitação em Lesão Medular.

Rede Sarah de Hospitais de Reabilitação – Unidade SARAH Fortaleza  
Av. Pres. Juscelino Kubitschek, 4500 - Passaré, Fortaleza - CE, 60861-634

**Autor correspondente** - Miroval Léo Andrade Galvão

**e-mail:** miroval@sarah.br / galvaomiroval@gmail.com

**Declaração de conflito de interesses:** Não temos.

**Financiamento:** não informado

## INTRODUÇÃO

A lesão medular (LM) caracteriza-se pelo desenvolvimento de déficits motores e/ou sensoriais, disfunção vesical e/ou intestinal, dor neuropática, espasticidade, dentre outras consequências, resultantes de lesão em medula espinhal, seja ela traumática ou não traumática [1]. A LM traumática ocorre em decorrência principalmente de acidentes de trânsito, atos de violência e quedas. A LM não traumática pode ocorrer em decorrência de compressão medular, inflamação, infecção, isquemia, dentre outras causas e pode manifestar-se de forma aguda ou de forma insidiosa. A malformação de Chiari do tipo I (MC-I) e sua forte associação com siringomielia, com consequente compressão medular, representa uma causa de lesão medular não traumática [2].

Até onde sabemos, nenhum estudo anterior comparou características clínicas e epidemiológicas de pacientes com tetraplegia traumática e malformação de Chiari tipo I. Os pacientes deste estudo foram recrutados após admissão no Programa de Reabilitação em Lesão Medular na Rede Sarah de Hospitais de Reabilitação Unidade SARAH Fortaleza, no período de janeiro de 2017 até janeiro de 2020. Os grupos foram comparados em variáveis como idade, gênero, procedência, escolaridade, idade do início dos sintomas, realização de procedimento cirúrgico, presença de siringomielia e escoliose, dor neuropática, espasticidade, disfunção neurogênica do trato urinário inferior, disfunção neurogênica do intestino, transtornos de humor, ocupação e renda, uso de auxílio-locomotão e alterações de exames neurofisiológicos. As hipóteses testadas foram geradas antes da análise dos dados da experiência clínica. Essas hipóteses eram de que pacientes com Malformação de Chiari I, quando comparados àqueles com tetraplegia traumática, 1) seriam mais propensos a ser do sexo feminino, 2) apresentariam maior idade, 3) teriam maior probabilidade de ter um transtorno de ansiedade e/ou humor, 4) seriam menos propensos a necessitar de auxílio à locomoção e 5) seriam menos propensos a apresentar disfunções neurogênicas do intestino e bexiga e 6) seriam menos propensos a apresentar espasticidade.

## MÉTODOS

### Cenário

Os pacientes com traumatismo raquimedular e malformação de Chiari do tipo I que participaram deste estudo foram atendidos no Programa de Reabilitação em Lesão Medular na Rede Sarah de Hospitais de Reabilitação – Unidade SARAH Fortaleza. Desde a inauguração da Unidade SARAH Fortaleza em 2001 até outubro de 2020, foram atendidos no Programa de Reabilitação em Lesão Medular 5971 pacientes. As lesões medulares traumáticas representam a maioria dos casos atendidos (52,5%), sendo constituída principalmente de jovens (72,7% entre 16 e 51 anos) do sexo masculino (86,3%).

A Rede SARAH de hospitais de reabilitação possui 9 unidades em diversas capitais do Brasil, sendo 2 unidades na cidade de Brasília, e as demais distribuídas em Fortaleza-CE, Belo Horizonte-MG, Salvador-BA, São Luís-MA, Rio de Janeiro-RJ, Macapá-AP e Belém-PA. A reabilitação é centrada no paciente e no seu potencial funcional, em atividades contextualizadas, com participação ativa da família e apoiados por equipe interdisciplinar. Em 2019, os hospitais da Rede SARAH atenderam<sup>11,12</sup> mais de 2,5 milhões de pessoas.

### Recrutamento e seleção

A população estudada foi composta por adultos, com diagnóstico de Malformação de Chiari do tipo I e tetraplegia traumática, admitidos no Programa de Reabilitação em Lesão Medular na Rede Sarah de Hospitais de Reabilitação – Unidade SARAH Fortaleza, no período de janeiro de 2017 até janeiro de 2020. Foram excluídos pacientes com outras comorbidades neurológicas. Foi adotada técnica de amostragem não probabilística e intencional. Os dados foram coletados por meio de um formulário com as seguintes variáveis: idade, gênero, procedência, escolaridade, idade do início dos sintomas, realização de procedimento cirúrgico, presença de siringomielia e escoliose, dor neuropática, espasticidade, disfunção neurogênica do trato urinário inferior, disfunção neurogênica do intestino, transtornos de humor, ocupação e renda, uso de auxílio-locomotão e alterações de exames neurofisiológicos.

### Tipo de estudo

Trata-se de um estudo observacional analítico e retrospectivo, realizado por meio da análise de prontuário eletrônico. O projeto foi elaborado conforme recomendações da Resolução 466/12 do Conselho Nacional Saúde/MS e aprovado pelo Comitê Científico e de Ética em Pesquisa da Rede Sarah de Hospitais de Reabilitação. A presente pesquisa não apresenta conflitos de interesses entre os autores e os resultados obtidos.

### Análise Estatística

Foram realizadas análises estatísticas descritivas para traçar os perfis dos pacientes e compará-los. Para análise estatística foram utilizadas distribuição de frequência e os testes T de student, ANOVA, qui-quadrado, Tukey e análise de correlação de Pearson com auxílio do programa SPSS versão 21. O nível de significância adotado foi de 5%.

## RESULTS

De janeiro de 2017 a janeiro de 2020, um total de 150 pacientes foram selecionados, sendo 77 pacientes com MC-I e 83 pacientes com tetraplegia traumática. Conforme os dados contidos na tabela 1, observamos heterogeneidade em relação a parâmetros epidemiológicos nos grupos estudados, sendo que, no grupo com MC-I, houve predomínio de mulheres, maior escolaridade, maior média de idade, maior participação no mercado de trabalho e menor recebimento de benefício social.

Tabela 1. Parâmetros Demográficos

	MC-I	Tetraplegia traumática	Valor de p
Sexo Masculino	9,6%	90,4%	< 0,05
Sexo Feminino	77,9%	22,1%	< 0,05
Idade média	45,9 anos	37,2 anos	
Ensino médio completo	37,7%	22,9%	
Ensino superior completo	18,2%	6%	
Trabalho	19,5%	0	
Aposentados	18,4%	28,9%	0,12
Auxílio-doença	19,5%	25,3%	0,38
Amparo social	7,8%	19,3%	< 0,05

Airingomielia esteve presente em 37 pacientes com MC-I (48,1%) e nenhum dos 83 pacientes com tetraplegia traumática apresentava esta complicação. Nos pacientes que apresentavam siringomielia, a localização cervicotorácica predominou (67,6%), seguida das seguintes localizações: cervical (18,9%), torácica (10,8%) e toracolombar (2,7%). A presença de escoliose apresentou baixa prevalência e foi semelhante nos dois grupos (p: 0,538), ocorrendo em 9,6% dos pacientes com tetraplegia traumática e 16,8% no grupo com MC-I. A escoliose predominou na região torácica nos dois grupos (53,8% dos pacientes com escoliose e MC-I e 62,5% dos pacientes com escoliose e tetraplegia traumática).

A maior parte dos potenciais evocados realizados nos pacientes com MC-I não apresentava alterações (42 dos 57 pacientes que realizaram o exame). O oposto ocorreu nos pacientes com tetraplegia traumática, em que 33 dos 36 pacientes que realizaram o exame o apresentava alterado.

O percentual de pacientes com marcha foi superior no grupo com MC-I em relação ao grupo de pacientes com tetraplegia traumática (98,7% x 22,9%; p < 0,05).

A cadeira de rodas representou o auxílio-locomomoção mais utilizado no grupo de pacientes com tetraplegia traumática em relação aos pacientes com MC-I (85,5% x 5,3%; p < 0,05). As demais formas de auxílio à locomoção utilizadas pelos pacientes estão especificadas na tabela 2.

Tabela 2. Locomoção

	MC-I	Tetraplegia traumática	Valor de p
Marcha	98,7%	22,9%	<0,05
Cadeira de rodas	5,3%	85,5%	<0,05
Bengala	14,3%	9,6%	0,365
Andador	11,7%	10,8%	0,866
Apoio em terceiros	13%	1,2%	<0,05
Órtese	3,9%	13,3%	<0,05

Uma maior proporção de pacientes com tetraplegia traumática apresentava espasticidade em comparação com o grupo com MC-I (90,4% versus 15,6%; p < 0,05). Dos pacientes que apresentavam espasticidade, foi necessário, mais frequentemente, tratamento medicamentoso para os pacientes com tetraplegia traumática em relação aos pacientes com MC-I (84% versus 25%; p < 0,05).

A dor neuropática foi frequente nos dois grupos e não houve diferença estatística entre eles (p: 0,159), estando presente em 67,1% dos pacientes com MC-I e em 77,1% dos pacientes com tetraplegia traumática. A maioria dos pacientes nos dois grupos fazia uso de tratamento medicamentoso para dor neuropática (60,3% dos pacientes com MC-I e 67,5% dos pacientes com tetraplegia traumática), também sem diferença estatística (p: 0,384).

Uma maior proporção de pacientes com tetraplegia traumática apresentava disfunção neurogênica do trato urinário inferior em comparação com o grupo com MC-I (97,6% versus 32,9%; p < 0,05). O cateterismo vesical intermitente era utilizado por 72,3% dos pacientes com tetraplegia traumática e por apenas um paciente com MC-I.

Um maior percentual de pacientes com tetraplegia traumática apresentava disfunção neurogênica do intestino em comparação com o grupo com MC-I (97,6% versus 11,8%; p < 0,05).

Um maior quantitativo de pacientes com MC-I apresentava transtorno de ansiedade em comparação com o grupo com tetraplegia traumática (29,9% versus 6%; p < 0,05). A presença de depressão foi semelhante nos dois grupos (p: 0,179) e esteve presente em 39% dos pacientes com MC-I e em 28,9% dos pacientes com tetraplegia traumática.

Maior número de pacientes foi submetido a tratamento neurocirúrgico no grupo com tetraplegia traumática em relação ao grupo com MC-I (p < 0,05). Enquanto 79,5% dos pacientes tetraplégicos realizaram cirurgia, apenas 42,9% dos pacientes com MC-I a realizaram.

## DISCUSSÃO

As malformações de Chiari formam um grupo heterogêneo de doenças definidas por anormalidades anatômicas, com deslocamento do cerebelo, isoladamente ou em conjunto com o tronco encefálico, para o canal vertebral [3]. Hans Chiari classificou em 1891 essas malformações em três tipos (malformações de Chiari I, II e III) e, quatro anos depois, acrescentou a malformação de Chiari IV [4]. O diagnóstico da malformação de Chiari do tipo I (MC-I) é baseado na documentação em ressonância magnética do deslocamento das tonsilas cerebelares abaixo do forame magno em mais de 5 mm [5]. Deslocamento limítrofe das tonsilas cerebelares (entre 3 e 5 mm) é considerado patológico se for associada com características adicionais de MC-I, tais como outras anomalias de junção craniocervical ou siringomielia [6].

Os dados disponíveis na literatura sobre as características clínicas dos pacientes com malformação de Chiari do tipo I atendidos nos programas de reabilitação são escassos e essa condição neurológica tem sido cada vez mais diagnosticada nos últimos anos, devido à maior disponibilidade de exames de ressonância magnética [7].

Com o maior número de casos evidentes, torna-se necessário uma melhor visão sobre o perfil clínico desses pacientes e identificação de suas principais demandas, a fim de serem adequadamente abordadas em programas de reabilitação.

Os pacientes com MC-I podem apresentar lesão medular cervical e por este motivo foram comparados com uma população que apresenta lesão medular nesta mesma topografia, no caso, os pacientes com tetraplegia por traumatismo raquimedular, já que esta é a principal causa de lesão medular atendida nos programas de reabilitação ao redor do mundo. Essas condições neurológicas podem apresentar consequências semelhantes, como alteração de força nos quatro membros, dor neuropática, espasticidade, além de disfunções neurogênicas do intestino e do trato urinário inferior.

No grupo de pacientes com MC-I predominaram as mulheres, os transtornos de ansiedade e a presença de siringomielia. No grupo com tetraplegia traumática predominaram os homens, um maior percentual de realização de neurocirurgia, a presença de espasticidade e de disfunções neurogênicas do intestino e do trato urinário inferior.

A frequência de siringomielia nos pacientes com MC-I encontrada no nosso trabalho (48,1%) esteve de acordo com o relatado na literatura, que varia entre 40 e 75 por cento [10]. A prevalência de hidrocefalia associada a MC-I é de aproximadamente 10% [8]. As malformações de Chiari do tipo I estão também associadas a uma alta incidência de anomalias esqueléticas da coluna cervical e da junção craniocervical. Estas incluem impressão basilar, fusão atlanto-occipital, assimilação atlanto-axial e síndrome de Klippel-Feil [11].

A escoliose é a apresentação clínica mais comum da siringomielia e é geralmente secundária a uma siringomielia espinhal assimétrica [12]. Em nosso estudo, a presença de escoliose associada à siringomielia apresentou baixa prevalência.

Enquanto a maioria dos pacientes com MC-I apresentava marcha sem necessidade de auxílio à locomoção, a maioria dos pacientes com tetraplegia traumática utilizava cadeira de rodas para locomoção. Dentre os pacientes com tetraplegia traumática que apresentavam marcha, houve maior necessidade de uso de auxílio-locomoção e órtese quando comparados aos pacientes com MC-I.

Não houve diferença estatística em relação à dor neuropática na comparação entre os grupos, sendo que, em ambos, esta condição foi altamente prevalente e merece uma abordagem apropriada. Também não houve diferença estatística em relação ao diagnóstico de depressão na comparação entre os grupos, porém o transtorno de ansiedade apresentou prevalência quase cinco vezes maior nos pacientes com MC-I em comparação aos pacientes com tetraplegia traumática. Tal resultado é

de grande relevância, visto que, os transtornos de ansiedade influenciam de forma significativa o desempenho dos pacientes nos programas de reabilitação.

Os pacientes com MC-I, apesar da ocorrência em menor frequência, não estão isentos da presença de espasticidade e disfunções neurogênicas do intestino e do trato urinário inferior. Em relação a este último, apesar da possibilidade de sua ocorrência, a chance da necessidade de procedimento artificial para o esvaziamento vesical neste grupo é ínfima, ao contrário dos pacientes com tetraplegia traumática, cuja necessidade de realização do cateterismo vesical é extremamente frequente. Este dado é muito relevante, dada a influência das consequências orgânicas e psicossociais que a disfunção neurogênica do trato urinário inferior determina aos pacientes com lesão medular.

A escolha do manejo mais apropriado nos pacientes com MC-I permanece discutível e enfrenta-se, cada vez mais, a decisão de como conduzir o cuidado de pacientes assintomáticos e pacientes que apresentam sintomas que podem ou não estar relacionados a esta malformação [13]. A decisão sobre a realização de procedimento cirúrgico após um traumatismo raquimedular é mais objetiva, baseada em critérios de instabilidade vertebral, o que pode explicar o resultado de nosso estudo, onde houve maior realização de procedimentos neurocirúrgicos nesta população, quando comparada aos pacientes com MC-I.

Os pacientes assintomáticos com diagnóstico incidental de MC-I que não têm siringomielia podem ser tratados conservadoramente com vigilância clínica e por ressonância magnética. A cirurgia descompressiva é indicada para pacientes com MC-I que são claramente sintomáticos, apresentado-se com paralisia de nervo craniano, mielopatia, sintomas cerebelares ou cefaleia occipital grave. Para pacientes assintomáticos ou oligossintomáticos com MC-I que estão neurologicamente intactos, mas têm siringomielia na ressonância magnética, o manejo é controverso [13].

Se os pacientes forem levemente sintomáticos, a MC-I não é necessariamente uma condição progressiva e os sintomas leves podem permanecer estáticos ou melhorar com o tempo. Portanto, é razoável observar pacientes que apresentam sintomas leves, embora haja raros relatos de casos de deterioração súbita. A cirurgia deve ser oferecida se os sintomas piorarem subsequentemente [9].

### Limitações

A principal limitação deste trabalho se relaciona ao seu caráter observacional e as implicações inerentes a este tipo de estudo, bem como a análise retrospectiva e baseada apenas em informações contidas em prontuários.

## CONCLUSÃO

Em conclusão, o atendimento de pacientes com MC-I representa um desafio, em virtude do diferente perfil das demandas apresentadas por esses indivíduos em relação àquelas presentes em pacientes com traumatismo raquimedular, tradicionalmente o principal grupo atendido nos programas de reabilitação que envolvem pessoas com lesão medular. Diante de pacientes com o diagnóstico de MC-I, entender suas características clínicas e epidemiológicas, bem como suas principais demandas é essencial para uma melhor organização e individualização de seus programas de reabilitação. Diante disso, mais estudos são necessários para o melhor entendimento das peculiaridades da população com MC-I.

## REFERÊNCIAS

- Harrison CL, Dijkers M. Spinal cord injury surveillance in the United States: an overview. *Paraplegia*. 1991;29(4):233–246.
- Samuel G. McClugage III, MD, and W. Jerry Oakes, MD. The Chiari I malformation; Department of Neurosurgery, University of Alabama at Birmingham, Alabama; *J Neurosurg Pediatr*. 2019; 24:217–226.
- Sarnat HB. Disorders of segmentation of the neural tube: Chiari malformations. *Handb Clin Neurol*. 2008; 87: 89-103.
- Azahraa Haddad F, Qaisi I, Joudeh N, Dajani H, Jumah F, Elmashala A, Adeeb N, Chern JJ, Tubbs RS. The newer classifications of the chiari malformations with clarifications: An anatomical review. *Clin Anat*. 2018; 3: 314-322.
- Epstein NE. Definitions and treatments for chiari-1 malformations and its variants: Focused review. *Surg Neurol Int*. 2018; 9: 152.
- Elster AD, Chen MY. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. *Radiology*. 1992; 183: 347-353.
- Speer MC, Enterline DS, Mehlretter L. Chiari type I malformation with or without syringomyelia: prevalence and genetics. *J Genet Couns*. 2003; 12: 297-311.
- Nohria V, Oakes WJ. Chiari I malformation: a review of 43 patients. *Pediatr Neurosurg*. 1990; 16: 222-227.
- Langridge B, Phillips E, Choi D. Chiari Malformation Type 1: A Systematic Review of Natural History and Conservative Management. *World Neurosurg*. 2017; 104: 213-219.
- Avellaneda Fernández A, Isla Guerrero A, Izquierdo Martínez M, Amado Vázquez ME, Barrón Fernández J, Chesa i Octavio E, et al. Malformations of the craniocervical junction (chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment). *BMC Musculoskeletal Disorders [Internet]*. 2009;10(Suppl 1):S1.
- Steinbok P. Clinical features of Chiari I malformations. *Childs Nerv Syst*. 2004; 20: 329-331.
- Caldarelli M, Di Rocco C. Diagnosis of Chiari I malformation and related syringomyelia: radiological and neurophysiological studies. *Childs Nerv Syst*. 2004; 20: 332-335.
- Novegno F, Caldarelli M, Massa A, Chieffo D, Massimi L, Pettorini B, Tamburrini G, Di Rocco C. The natural history of the Chiari Type I anomaly. *J Neurosurg Pediatr*. 2008 Sep;2(3):179-87.