ROGER SCHMIDT BROCK

Ultrassonografia intraoperatória para avaliação da
necessidade de duroplastia no tratamento cirúrgico
de doentes com malformação de Chiari tipo I

Tese apresentada à Faculdade de
Medicina da Universidade de São
Paulo para obtenção do título de
Doutor em Ciências

Programa de: Neurologia

Orientador: Prof. Dr. Edson Bor-
Seng Shu

São Paulo

2017

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

Preparada pela Biblioteca da
Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

©reprodução autorizada pelo autor

Brock, Roger Schmidt

Ultrassonografia intraoperatória para avaliação da necessidade de duroplastia
no tratamento cirúrgico de doentes com malformação de Chiari tipo I / Roger
Schmidt Brock. -- São Paulo, 2017.

Tese(doutorado)--Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Programa de Neurologia.

Orientador: Edson Bor-Seng Shu.

Descritores: 1.Malformação de Chiari tipo I 2.Ultrassonografia 3.Líquido
cefalorraquiano 4.Cirurgia/técnicas 5.Qualidade de vida 6.Fossa craniana
posterior 7.Dura-máter 8.Neurocirurgia 9.Procedimentos cirúrgicos
reconstrutivos 10.Cervicalgia 11.Cefaleia 12.Estudos prospectivos

USP/FM/DBD-006/17

Esta tese está de acordo com as seguintes normas, em vigor no momento desta publicação:

Referências: *Adaptado de International Committee of Medical Journals Editors* (ABNT).

Universidade de São Paulo. Faculdade de Medicina. Divisão de Biblioteca e Documentação. *Guia de apresentação de dissertações, teses e monografias*. Elaborado por Anneliese Carneiro da Cunha, Maria Júlia de A. L. Freddi, Maria F. Crestana, Marinalva de Souza Aragão, Suely Campos Cardoso, Valéria Vilhena. 3a ed. São Paulo: Divisão de Biblioteca e Documentação; 2011.

Abreviaturas dos títulos dos periódicos de acordo com *List of Journals Indexed in Index Medicus*.

Dedicatória

Dedico esse trabalho

aos meus pais, **Roger Brock e Emmy Schmidt Brock,**

a minha esposa, **Patricia,**

a minhas irmãs, **Romy e Ryane,**

aos meus filhos, **Thomas e Gustavo.**

Agradecimentos

Ao Prof. Dr. **Mario Augusto Taricco** por ter sido mentor, orientador e me dado oportunidade de desenvolver este trabalho. Por ter me guiado não só nos ensinamentos da medicina e da neurocirurgia, mas também na conduta ética e na integridade fundamentais para minha formação pessoal.

Ao Prof. Dr. **Edson Bor Seng-Shu** pelos ensinamentos e orientação. Sempre disponível e disposto a colaborar. Sem seus conhecimentos e dedicação a neurosonologia este trabalho não seria possível.

Ao Prof. Dr. **Manoel Jacobsen Teixeira** pelo incentivo e apoio. Sua postura frente ao desenvolvimento da ciência, ensino e pesquisa foram força motriz para a conclusão deste trabalho.

Aos meus colegas, Dr. **Eduardo Vellutini**, Dr. **Felix Pahl**, Dr. **Eduardo Mutarelli**, Dr. **Alberto Capel**, Dr. **Marcos Queiroz**, Dr. **José Erasmo Dal'col Lúcio**, Dr. **José Francisco Pereira** e Dr. **Matheus Fernandes de Oliveira**, pelo companheirismo. Juntos me ajudam a evoluir na prática neurocirúrgica e tornam mais fácil e prazerosa a prática de nossa especialidade.

Aos **amigos** e **colegas** da **Disciplina de Neurocirurgia do Departamento de Neurologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo**, por todo o apoio e incentivo.

Aos meus **residentes, amigos e familiares**, grandes responsáveis pelo estímulo à minha evolução.

Aos meus pais, **Roger Brock** e **Emmy Schmidt Brock**, agradeço eternamente por todo esforço e dedicação. Modelos de dedicação a família e à Medicina. Sempre me orientaram, incentivaram, acolheram e confortaram no caminho trilhado até aqui.

A minha esposa, **Patrícia Leal da Silva Brock**, companheira, amorosa. Obrigado aos muitos anos de parceria, cuidado e apoio. Incentivo diário que sempre me fez crescer.

A **Romy Schmidt Brock** e **Ryane Schmidt Brock**.

Aos meus filhos, **Thomas** e **Gustavo**, verdadeira essência e razão de tudo.

Sumário

Lista de abreviaturas e Siglas

Lista de Figuras

Lista de Tabelas

Lista de Gráficos

Resumo

Summary

1	INTRODUÇÃO.....	1
2	OBJETIVOS.....	4
3	REVISÃO DA LITERATURA.....	5
4	CASUÍSTICA E MÉTODOS.....	18
	4.1 Critérios de Inclusão.....	19
	4.2 Critérios de Exclusão.....	19
	4.3 Avaliação clínica.....	20
	4.4 Técnica cirúrgica.....	20
	4.5 Avaliação pós-operatória.....	29
	4.6 Metodologia estatística.....	31
5	RESULTADOS.....	33
6	DISCUSSÃO.....	46
7	CONCLUSÕES.....	66
8	ANEXOS.....	67
9	REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	79

Lista de Abreviaturas e Siglas

COAD	Craniectomia occipital associada à plástica de ampliação dural
COI	Craniectomia óssea isolada
HCFMUSP	Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo
JCV	Junção craniovertebral
MC - I	Malformação de Chiari tipo I
MC - II	Malformação de Chiari tipo II
MC - III	Malformação de Chiari tipo III
MC - IV	Malformação de Chiari tipo IV
RM	Ressonância magnética
TS	Tempo do início dos sintomas
USG	Ultrassonografia
Vf	Velocidade de fluxo do líquido cefalorraquidiano (cm/s)

Lista de Figuras

Figura 1	A. Exposição da fáscia muscular; 1. Linha nugal superior; 2. Linha alba; Incisão cirúrgica; B. Abertura e dissecação muscular; C Exposição óssea; 3. Occipício; 4. Arco posterior de C1; D Exposição da dura-máter após craniectomia occipital e retirada do arco de C1.....	22
Figura 2	Imagem de ultrassonografia com identificação anatômica. 1. Tronco encefálico; 2. Tonsila cerebelar; 3. Dura-máter; 4. Espaço retrocerebelar; 5. Medula espinhal com cavidade siringomiélica.....	24
Figura 3	Medidas do espaço retrocerebelar. A. Diâmetro crânio – caudal; B. Diâmetro anteroposterior; C. Diâmetro latero-lateral.....	25
Figura 4	Medida da velocidade de fluxo do líquido cefalorraquidiano pelo espaço retrocerebelar. $V_{med} = (V_{max} + 2 \times V_{min}) / 3$	26
Figura 5	A. Retirada do enxerto autólogo; 1. Inserção da musculatura cervical na linha nugal superior; 2. Enxerto autólogo de pericrânio; B. Descompressão de dura-máter e desbridamento das aracnóides; C Fechamento com duroplastia; D. Fechamento da fáscia muscular mantendo a inserção muscular.....	28

Lista de Tabelas

Tabela 1	Idade, sexo e tempo de evolução dos sintomas (TS).....	33
Tabela 2	Sintomas clínicos pré-operatórios.....	34
Tabela 3	Medidas da cisterna Magna em cm e velocidade de fluxo em cm/s (A - Crânio-caudal ; B- Anteroposterior; C - Latero-lateral).....	36
Tabela 4	Intensidade de cefaleia pré, pós operatória e gradiente de melhora. (escala numérica).....	41
Tabela 5	Média de pontuação na Avaliação de Qualidade de Vida pelo Questionário SF-36 nos diferentes grupos.....	41

Lista de Gráficos

Gráfico 1	Distribuição dos pacientes quanto a presença de velocidade de fluxo de líquido cefalorraquidiano acima de 3 cm/s.....	39
Gráfico 2	Média dos valores da escala numérica de dor para cefaleia pré, pós-operatória e gradiente de melhora nos grupos de descompressão óssea isolada (COI) e com plástica de dura-máter (COAD) e sua significância estatística.....	43
Gráfico 3	Percepção do paciente quanto a seu estado geral de saúde 1 ano após a realização de cirurgia. Expressa em porcentagem.....	44

Resumo

Brock RS. *Ultrassonografia intraoperatória para avaliação da necessidade de duroplastia no tratamento cirúrgico de doentes com malformação de Chiari tipo I* [Tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, 2017.

Objetivos: Malformação de Chiari do tipo I (MC-I) é a principal doença malformativa congênita da junção craniovertebral, manifestando-se com ampla variedade de sinais e sintomas neurológicos. A melhor técnica cirúrgica a ser empregada no tratamento dos pacientes com malformação de Chiari do tipo I é ainda controversa. A descompressão das estruturas da fossa craniana posterior com plástica de ampliação dural é considerada procedimento padrão. Embora efetiva e de baixa morbidade, a craniectomia occipital isolada, sem abertura e ampliação dural, implica maior taxa de recidiva dos sintomas. Métodos que selecionam os pacientes quanto a necessidade da duroplastia não foram estabelecidos. O presente trabalho avalia a eficácia da mensuração intraoperatória da velocidade do fluxo do líquido cefalorraquidiano através da ultrassonografia (USG) na seleção da técnica cirúrgica a ser utilizada. **Métodos:** Foram analisados de forma prospectiva 49 pacientes submetidos à cirurgia para MC-I. A indicação de craniectomia da fossa posterior associada ou não à plástica de ampliação da

dura-máter baseou-se na velocidade do fluxo do líquido cefalorraquidiano, mensurada pela ultrassonografia intraoperatória. Dor cervical, cefaleia e qualidade de vida foram avaliadas antes e após o tratamento cirúrgico.

Resultados: Dos 49 pacientes incluídos, 36 pacientes (73%) apresentavam fluxo do líquido cefalorraquidiano superior a 3 cm/s e não foram submetidos a duroplastia ampliadora. Nos 13 (27%) pacientes com fluxo inicial inferior a 3 cm/s, indicou-se craniectomia occipital com duroplastia de ampliação. Não houve diferença significativa entre os dois grupos com relação aos parâmetros estudados. **Conclusão:** A ultrassonografia intraoperatória com avaliação da dinâmica e velocidade do fluxo do líquido cefalorraquidiano da junção craniovertebral auxilia a indicação de duroplastia durante descompressão da fossa craniana posterior em pacientes adultos com MC-I.

Descritores: 1.Malformação de Chiari tipo I 2.Ultrassonografia 3.Líquido cefalorraquiano 4.Cirurgia/técnicas 5.Qualidade de vida 6.Fossa craniana posterior 7.Dura-máter 8.Neurocirurgia 9.Procedimentos cirúrgicos reconstrutivos 10.Cervicalgia 11.Cefaleia 12.Estudos prospectivos

Abstract

Brock RS. *Intra operative ultrasonography for evaluation of the need of duroplasty in surgery for Chiari I malformation* [thesis]. São Paulo. “Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo”; 2017.

Objectives: Chiari malformation Type I (CM-I) is the main congenital malformation disease of the craniovertebral junction, and may be responsible for a variety of neurological symptoms. The ideal surgical technique used to treat patients with CM-I is still controversial. Invasive procedures that enters CSF space and are associated with dural repair, are considered the gold standard. Although effective and less morbidity, isolated bone decompression without dural opening, implies greater recurrence of symptoms. Objective parameters to select patients, who need or not to have a duroplasty performed, have not been established. Our study evaluates the efficacy of intra-operative CSF flow measurement through the use of ultrasonography (USG) as a determining parameter in the selection of these patients.

Methods: We analyzed prospectively 49 posterior fossa surgeries for patients with CM-I. Patients underwent decompressive surgery with or without opening of the dura mater after conducting USG intra-operatively with measured flow rate, being adopted 3cm/s flow rate as a determining value. The quality of life before and after surgery and the improvement of neck pain and headache were the parameters evaluated. **Results:** Of the 49 patients enrolled, 36 patients (73%) had adequate CSF flow above 3 cm / s and have

not undergone duroplasty. In 13 (27%) patients with initial flow <3 cm / s an opening in dura mater was performed together with duroplasty. There was no significant difference between the two groups regarding the parameters studied. **Conclusion:** Intraoperative ultrasound with measurement of CSF flow, having a flow of 3 cm / s as cut-off, allows the proper selection of patients with CM-I that can have a less invasive surgery with bone decompression without duroplasty.

Descriptors: 1.Chiari malformation type I 2.Ultrasonography 3. Cerebrospinal fluid 4.Surgery/technique 5.Quality of Life 6.Cranial fossa, posterior 7.Dura mater 8.Neurosurgery 9.Reconstructive surgical procedures 10.Neck pain 11.Headache 12.Prospective studies

1 Introdução

Malformação de Chiari tipo I é geralmente considerada doença congênita caracterizada pela herniação descendente das tonsilas cerebelares, da fossa craniana posterior para o canal raquidiano, através do forame magno (pelo menos 5 mm abaixo do forame magno). Esta condição acomete cerca de 8 a cada 1000 nascidos vivos e pode também decorrer de elevação da pressão intracraniana (como na hidrocefalia e em tumores da fossa craniana posterior) ou de redução da pressão intrarraquidiana (fistulas do líquido cefalorraquidiano espinal). Pode haver associação entre MC-I primária e outras malformações da base do crânio e da coluna espinhal (fossa posterior rasa, invaginação basilar, malformação de Klippel-Feil, platibasia entre outras).

Embora muitos persistam assintomáticos ao longo da vida, alguns pacientes podem desenvolver disfunção neurológica progressiva como paresia, desequilíbrio, incoordenação motora, alterações da sensibilidade, déficit de deglutição, além de cefaleia e dor cervical, principalmente aos esforços. Os sinais e sintomas dos doentes são causados por compressão direta do cerebelo, tronco encefálico e medula espinhal e/ou por formação de siringomielia com acometimento dos tratos espinhais e neurônios dos cornos medulares. Esses sintomas implicam comprometimento da qualidade de vida dos pacientes e requerem tratamento cirúrgico.

O tratamento cirúrgico baseia-se na fisiopatologia dos sinais e sintomas da doença e visa descompressão das estruturas da fossa craniana posterior e do canal medular e restabelecimento do fluxo do líquido cefalorraquidiano na junção craniovertebral. Embora haja unanimidade na indicação da descompressão cirúrgica da fossa posterior na maioria dos casos, a técnica operatória a ser empregada ainda é controversa. Preconiza-se descompressão ampla da fossa craniana posterior com ampliação dural, ressecção das aderências aracnoideas e das tonsilas cerebelares, o que pode levar a lesão vascular e encefálica, fístula do líquido cefalorraquidiano, meningites infecciosa ou asséptica e pseudomeningocele.

Para reduzir risco de complicações operatórias, técnicas menos invasivas que não requerem abertura da dura-máter foram propostas e implementadas com resultados satisfatórios principalmente em crianças. A descompressão óssea isolada, sem ampliação dural, diminui a duração da cirurgia, a morbidade cirúrgica e o tempo de internação do doente. Apesar de efetivos, estes procedimentos não apresentam os mesmos resultados das cirurgias que promovem plástica de ampliação da dura-máter, havendo necessidade de reintervenção cirúrgica em um quinto dos adultos.

Com base na manifestação clínica e nos exames pré-operatórios dos doentes, não se pode estabelecer o grupo de pacientes que se beneficiariam com cirurgias menos invasivas. A ultrassonografia intraoperatória de alta resolução de imagem possibilita identificar, em tempo

real, a anatomia das estruturas da junção craniocervical e avaliar a dinâmica do líquido cefalorraquidiano, podendo auxiliar na decisão cirúrgica de ampliação dural.

Postula-se que a gênese dos sinais e sintomas da MC-I esteja associada à obstrução da circulação do líquido cefalorraquidiano na junção craniocervical; portanto, a avaliação da dinâmica do líquido cefalorraquidiano neste local pode definir os pacientes nos quais a descompressão óssea isolada possa ser igualmente efetiva ao procedimento com ampliação dural. Estas ideias motivaram o presente estudo.

2 Objetivos

1. Avaliar o papel da ultrassonografia intra-operatória como método de seleção de pacientes com malformação de Chiari do tipo I (MC-I) para descompressão óssea isolada ou descompressão óssea associada a plástica ampliadora da dura-máter.
2. Avaliar a qualidade de vida dos pacientes com MC-I após descompressão da fossa craniana posterior com e sem plástica ampliadora da dura-máter.
3. Comparar a melhora na intensidade de cefaleia e dor cervical nos pacientes submetidos a cirurgia com e sem realização de plástica ampliadora da dura-máter.
4. Avaliar as complicações da cirurgia de descompressão de fossa posterior com e sem plástica ampliadora da dura-máter.

3 Revisão da Literatura

Entre 1891 e 1896, Hans Chiari descreveu quatro anormalidades do desenvolvimento anatômico da fossa craniana posterior de crianças, denominadas posteriormente de malformação de Chiari dos tipos I, II, III e IV (Chiari 1891, Chiari 1896). Essas anormalidades anatômicas variam de herniação ou deslocamento inferior das tonsilas cerebelares através do forame magno até agenesia cerebelar completa. Embora a nomenclatura adotada sugira graduação da gravidade das anomalias anatômicas descritas, não se verificou um processo fisiopatológico comum a essas doenças sendo consideradas atualmente como doenças distintas.

A malformação de Chiari do tipo I (MC I) caracteriza-se por deslocamento caudal das tonsilas cerebelares através do forame magno. Aboulezz *et al.* (1985) analisaram a ressonância magnética (RM) de 800 indivíduos e observaram que pessoas normais podem apresentar descensos das tonsilas cerebelares em até 3 mm abaixo do forame magno. A herniação das tonsilas cerebelares correlacionou-se com aparecimento de sinais e sintomas neurológicos quando superior a 5 mm, valor este atualmente utilizado para definir MC-I (Aboulezz *et al.*, 1985).

A malformação de Chiari do tipo II (MC-II), inicialmente descrita por Chiari, consiste no deslocamento inferior através do forame magno de parte da ponte, bulbo e porção inferior do vermes cerebelar, assim como no

alongamento do IV ventrículo para o interior do canal espinhal, associados à espinha bífida e hidrocefalia (Chiari 1896). Tal associação malformativa com espinha bífida havia sido previamente descrita por Cleland em 1883 e Arnold 1894 (Cleland 1883, Arnold 1894). A concomitância destes relatos levou a denominação síndrome de Arnold e Chiari, erroneamente para as formas MC-I e MC-II. Conforme discutido por Russel (1949) e Peach (1965), citado por Bejjani (Bejjani 2001), o termo MC-II deve ser reservado para pacientes com espinha bífida cística (mielomeningocele), tendo sido o epônimo Arnold-Chiari inicialmente restrito para as MC-II e posteriormente abandonado (Bejjani 2001).

Malformação de Chiari do tipo III (MC-III) é rara e consiste na herniação de todo o conteúdo da fossa craniana posterior (cerebelo e tronco encefálico) através de uma encefalocele posterior; é normalmente incompatível com sobrevida prolongada. Malformação de Chiari do tipo IV (MC-IV) foi descrita apenas em sua segunda publicação de 1896. Nestes pacientes, a fossa posterior apresenta tamanho relativo normal, sem herniação do tronco encefálico, porém com hipoplasia ou aplasia cerebelar (Tubb, 2011).

Invaginação basilar (IB) é resultante de desenvolvimento anormal do osso occipital e da coluna cervical alta com a migração cranial do processo odontóide do axis para o espaço intracraniano. Pode-se diagnosticar IB quando a extremidade do odontóide projeta-se 3 mm acima da linha de Chamberlain, definida pela projeção do palato duro até o Opisthion. A IB

está associada a MC-I em até 90% dos pacientes, segundo publicações de Menezes (Menezes, 1995). Classifica-se a IB em dois tipos. A IB do tipo I refere-se a pacientes com invaginação do processo odontóide do axis para o interior do forame Magno em direção ao tronco encefálico. A extremidade do processo odontóide distancia-se do arco anterior do atlas e da porção inferior do clivus e pode refletir instabilidade da transição craniocervical. O ângulo formado entre o clivus e a fossa craniana posterior permanece inalterado. Na IB do tipo II existe assimilação entre o odontóide, o arco anterior do atlas e o clivus, todos migrados superiormente com redução do volume da fossa craniana posterior e platibasia (Goel, 2009).

Acredita-se ser a MC-I idiopática doença congênita causada por anormalidades do desenvolvimento da mesoderme após o fechamento do tubo neural, levando a subdesenvolvimento do basicondrocrânio, redução do tamanho da fossa craniana posterior e alteração da junção craniovertebral (JCV) (Menezes, 1995; Nishikawa *et al.*, 1997). Embora existam relatos de história familiar de MC-I, acredita-se ser esta em sua maioria secundária a alterações genéticas não familiares e isoladas (Schanker *et al.*, 2011). Estudos sugerem a participação de genes relacionados a Síndrome de Klippel-Feil, localizados no cromossomo 20p11.2, *PAX1*, *PAX2*, *PAX3* e *PAX6*, como possíveis responsáveis pela MC-I. Outros genes localizados no cromossoma Xq12 (*EFNB1*) e no cromossomo 16p11.2 (*TBX6*) também foram relacionados a formas familiares de MC-I com displasia craniofrontonasal e siringomielia respectivamente (Markunas *et al.*, 2013).

Goel (2014) sugere que a MC-I, com ou sem invaginação basilar está relacionada a instabilidade da articulação atlanto-axial mesmo quando não manifesta clinicamente ou identificada em exames radiológicos. Teoriza ser a MC-I um fenômeno secundário e suas alterações morfológicas, tanto neurais quanto musculoesqueléticas, relacionadas a um processo de remodelação natural na tentativa de se manter a estabilidade e diminuir ou minimizar o comprometimento neural (Goel, 2014).

A teoria mais aceita baseia-se em fatores hidrodinâmicos propostos por Gardner (1965) segundo o qual a pulsação proveniente do plexo coróide durante o desenvolvimento embrionário desempenha papel fundamental na expansão do tubo neural, no desenvolvimento do trajeto liquórico e na conformação do encéfalo (Gardner, 1965). O autor postula que o equilíbrio entre o fluxo pulsátil do plexo coróide supratentorial e do IV ventrículo direcionam o crescimento encefálico em sentidos opostos. Hiperatividade da pulsatilidade do IV ventrículo deslocaria superiormente a gênese do tentório podendo resultar em malformações como Dandy-Walker. De maneira oposta, desequilíbrio a favor da hiperatividade supratentorial acarretaria migração inferior da tenda do cerebelo, ocasionando a formação de fossa posterior pequena com a gênese da MC-I. (Gardner, 1965, Gardner, 1977). Williams (1981) demonstrou a existência de gradiente pressórico entre o espaço subaracnóideo lombar e o intraventricular através de medidas pressóricas concomitantes em pacientes com MC-I. O autor propõe que a obstrução do fluxo liquórico em pacientes com MC-I ocorre na junção craniovertebral (JCV) devido a herniação das tonsilas cerebelares, gerando

um gradiente de pressão líquórica, o qual é exacerbado durante a fase sistólica do ciclo cardíaco ou durante a realização de manobras de Valsalva (Williams, 1981).

A produção de líquido cefalorraquidiano em adultos é de 0,3 a 0,4 ml por minuto totalizando aproximadamente 500 ml ao dia. O volume total do espaço líquórico é de 120 a 150ml em um adulto. Sua produção ocorre preferencialmente no plexo coróide e pelo revestimento ependimário dos ventrículos, ocorrendo também no parênquima encefálico, na medula espinhal e no canal central da medula (Segal e Pollay 1977). O líquido cefalorraquidiano produzido nos ventrículos laterais circula em direção ao terceiro ventrículo através dos forâmes de Monro e então através do aqueduto cerebral ao interior do quarto ventrículo. A pequena porção de produzida no canal central da medula se junta ao suprimento intraventricular. Do quarto ventrículo o líquido cefalorraquidiano se espalha no espaço subaracnoideo pelo forame de Magendie, localizado medialmente e os forâmes de Luschka localizados lateralmente. Não existe outra comunicação funcional entre os ventrículos cerebrais e o espaço subaracnoideo outra que o IV ventrículo. A circulação do líquido cefalorraquidiano apresenta dois componentes distintos: fluxo de massa ou circulatório e fluxo pulsátil. O fluxo de massa é originado pela diferença de pressão hidrostática entre os ventrículos e o espaço subdural devido a reabsorção do líquido cefalorraquidiano pelas granulações aracnoideas. O fluxo pulsátil ocorre de maneira bidirecional e é resultante das pulsações relacionadas ao ciclo cardíaco do plexo coróide e das artérias localizadas no espaço

subaracnoideo (Barkhof *et al.*, 1994). Em pacientes com MC-I as tonsilas estão impactadas no Forame Magno, obstruindo o livre movimento pulsátil do líquido cefalorraquidiano que ocorre durante a sístole através do mesmo. Esta oclusão resulta em complacência reduzida no espaço subaracnoideo. Neste cenário alterado as tonsilas agem como um pistão sobre o espaço líquido obstruído, produzindo aumento da pressão intratecal e aumento da pressão de pulso. Em um círculo vicioso, o aumento do gradiente de pressão, associado a complacência cérebro-espinhal aumentada e aumento da resistência ao fluxo líquido acaba por alterar a elasticidade do tecido neural, sua permeabilidade e conteúdo de água. Este aumento pressórico leva gênese da cefaleia suboccipital, cefaleia tússica e os demais sintomas em pacientes com ou sem siringomielia (Buell *et al.*, 2015). Adicionalmente, o desenvolvimento incompleto da saída do quarto ventrículo levaria a comunicação deste com o canal central da medula. Esta obstrução favoreceria o mecanismo de martelo d'água no canal central da medula e desenvolvimento de siringomielia (Williams, 1981).

A verdadeira incidência de MC-I é desconhecida. Trabalho publicado por Meadows *et al.*, (2000) indica achados de RM compatíveis com MC-I em 0,8% dos pacientes (Meadows *et al.*, 2000). Vernooij *et al.*, (2007) avaliaram 2000 pessoas assintomáticas acima de 45 anos com RM e identificou 18 deles (0,9%) com MC-I (Vernooij *et al.*, 2007). Strahle *et al.*, (2011) relata incidência de 3,6% em 14.116 crianças abaixo de 18 anos, com distribuição homogênea entre os sexos. Destes, 23% apresentavam siringomielia associada, sendo esta rara antes dos 5 anos de idade (Strahle *et al.*, 2011).

Esta anormalidade anatômica pode ocasionar sintomas e sinais clínicos decorrentes de compressão do tronco encefálico e da medula espinhal e também decorrentes de alterações circulatórias do líquido cefalorraquidiano, com consequente siringomielia e hidrocefalia (Milhorat *et al.*, 1999).

Em crianças pequenas, choro incoercível associado a hiperextensão da cabeça em opistótono, disfunção dos movimentos da orofaringe, rouquidão e apneia são sintomas frequentes (Rekate, 2013).

Em adultos, o sintoma mais comum da MC-I é a cefaleia suboccipital, presente em 81% dos pacientes. Caracterizada como cefaleia em pressão iniciada na região nuchal, por vezes com irradiação para o vértex e região retro-orbitária, ou região cervical e ombros bilateralmente. Tem como característica a exacerbação com atividade física e manobras de Valsalva como ao tossir, gargalhar ou evacuar (Milhorat *et al.*, 1999). Anormalidades oculares são referidas por 78% dos pacientes e incluem pressão retro-orbitária, fosfenas, embaçamento visual, diplopia e fotofobia. Sintomas cerebelares e otoneurológicos como tontura, vertigem, alteração de equilíbrio, oscilopsia, zumbido, hipo ou hiperacusia e nistagmo são evidenciados em 74% dos pacientes (Milhorat *et al.*, 1999; Tubb, 2011). Botelho *et al.*, 2003 evidenciaram incidência aumentada de distúrbios do sono como ronco e apneia em pacientes com MC-I, em especial aqueles com invaginação basilar e siringomielia quando comparados a indivíduos normais evidenciando que o centro respiratório e suas vias aferentes e

eferentes podem estar comprometidos nestes indivíduos (Botelho *et al.*, 2003).

Alterações decorrentes do comprometimento da medula espinhal como fraqueza muscular, espasticidade, alterações sensitivas como parestesias, hiperestesia, analgesia, anartrestesia e hipopalestesia são encontradas em 66% dos pacientes sem siringomielia e quase a totalidade dos pacientes com MC-I e siringomielia (94%) (Milhorat *et al.*, 1999).

Muitos pacientes com achados de MC-I em RM são assintomáticos e devem ser tratados conservadoramente uma vez que sua evolução costuma ser benigna e favorável (Strahle *et al.*, 2011). A indicação do tratamento cirúrgico dos paciente com MC-I está reservada àqueles que apresentam-se sintomáticos e na vigência de siringomielia em progressão. Pacientes oligossintomáticos que respondam a tratamento medicamentoso podem ser acompanhados sem cirurgia (Meadows *et al.*, 2000).

O objetivo do tratamento cirúrgico é a descompressão do forame magno e reestabelecimento do fluxo do líquido cefalorraquidiano adequado e consequente melhora da siringomielia, quando presente. Embora o conceito da cirurgia descompressiva seja amplamente aceito, a maneira através da qual esta é obtida apresenta ampla variação e um consenso, está longe de ser obtido na literatura. Desde as publicações originais de McConnell e Parker (McConnell e Parker, 1938) e D'Errico (D'Errico, 1939) descrevendo bons resultados com cirurgia, a extensão do tratamento ideal, considerando o tamanho da remoção óssea, a necessidade de abertura e

de plástica dural frente a craniectomia óssea isolada, necessidade de ressecção ou não das tonsilas, ainda é motivo de controvérsia e discussão. (Mutchnick, *et al.*, 2010)

Admitida como cirurgia ideal, a descompressão óssea através de craniectomia do osso occipital, associada a remoção do arco posterior de C1, abertura dural e realização de duroplastia, restabelecimento do fluxo liquórico entre o IV ventrículo e o espaço subaracnoideo através da coagulação ou não das tonsilas cerebelares têm obtido resultados favoráveis que variam de 47 a 93% (Yeh *et al.*, 2006). Trabalho publicado previamente em nosso serviço demonstrou ser a descompressão da fossa craniana posterior com plástica de dura-máter método eficaz no tratamento da siringomielia associada a MC-I (Taricco e Pereira, 1997) O risco de complicações incluem: fístula liquórica, formação de pseudomeningocele, infecção, cefaleia, lesão neurológica e morte, e aumentam quanto mais invasivo for o procedimento (Yeh *et al.*, 2006).

São múltiplas as evidências indicando que a descompressão óssea isolada, sem duroplastia é efetiva em determinado grupo de pacientes com MC-I, em especial em crianças, devido a maior expansibilidade dural. (Caldarelli *et al.*, 2007; McGirt *et al.*, 2008) Porém, faltam critérios e métodos para selecionar os pacientes que dela se beneficiariam.

Isu *et al.*, 1993 realizaram a descompressão da fossa craniana posterior com remoção da camada externa da dura-máter em sete doentes com MC-I e obtiveram melhora clínica em seis deles (Isu *et al.*, 1993).

Munshi *et al.*, 2000 relataram resultados favoráveis em 73% dos doentes submetidos à craniectomia isolada da fossa craniana posterior. (Munshi *et al.*, 2000). Mais recentemente, Durham e Fjeld-Olenec, (2008) e Lee *et al.*, (2014) reforçaram os resultados favoráveis da descompressão óssea isolada em crianças com MC-I. Os autores identificaram menor risco de complicações pós-operatórias com resultados equivalentes de melhora dos sintomas e redução da siringomielia, embora apresentassem taxas maiores de reintervenção (Durham e Fjeld-Olenec, 2008; Lee *et al.*, 2014).

Diferente do encontrado em crianças onde os resultados encontrados com craniectomia óssea isolada são comparáveis aos da craniectomia occipital associada a plástica de ampliação dural, (Caldarelli *et al.*, 2007; Durham e Fjeld-Olenec, 2008; Lee *et al.*, 2014) os resultados em pacientes adultos atingem apenas 73% de bons resultados ante a 87% dos pacientes com duroplastia (Munshi *et al.*, 2000), indicando a necessidade de se identificar os pacientes onde a abertura dural traria evolução mais favorável.

Técnicas modernas do uso de ultrassonografia são baseadas na captura de imagens bidimensionais em tempo real (B-scan). Esta metodologia permite a visualização bidimensional das estruturas anatômicas em tempo real e é utilizada em neurocirurgia desde o início da década de 1980, para a localização de lesões intracerebrais e intramedulares (Dohrmann e Rubin 1981). Com o avanço tecnológico, incluindo a introdução de transdutores eletrônicos, tornou-se possível a complementação do estudo

anatômico com ondas de pulso Doppler e codificação com Doppler colorido. Tal avanço permite a identificação de estruturas vasculares e mensuração dos padrões de fluxo arterial e venoso (Milhorat e Bolognese, 2003).

A utilização da ultrassonografia (USG) como método de avaliação de fluxo liquórico foi inicialmente utilizada por Hida *et al.*, (1995) que realizou cirurgia descompressiva da fossa craniana posterior com plástica de ampliação da dura-máter em 33 doentes com auxílio da ultrassonografia intra-operatória para avaliar a circulação do líquido cefalorraquidiano na JCV (Hida *et al.*, 1995). Navarro *et al.*, 2004 também utilizaram a técnica ultrassonográfica em 72 crianças com intuito de determinar se a descompressão da fossa craniana posterior com craniectomia isolada, sem duroplastia, era suficiente para o tratamento da MC-I e obtiveram resultados apropriados em 72% dos casos (Navarro *et al.*, 2004).

Milhorat e Bolognese (2003) descrevem adaptações necessárias para a mensuração de fluxo liquórico com o técnica de Doppler colorido. Diferentemente do sangue o líquido cefalorraquidiano apresenta como características pequeno conteúdo celular e proteico, e limita a reflexão das ondas ultrassônicas, baixa velocidade circulatória com fluxo não homogêneo e um importante componente de movimento oscilatório do fluxo. Para conseguir suplantar estas diferenças faz-se necessária a utilização de equipamentos de alta performance com capacidade de maximizar a sensibilidade do Doppler (Milhorat e Bolognese, 2003)

Yeh *et al.*, (2006) relatam 149 crianças tratadas com descompressão da fossa craniana posterior, demonstrando que a restauração da dinâmica circulatória do líquido cefalorraquidiano na JCC pode ser obtida apenas com remoção óssea, sem abertura da dura-máter, com redução de taxa de complicação e redução de 59 e 51% do tempo cirúrgico e de internação hospitalar respectivamente quando comparados a pacientes submetidos a duroplastia. Estes autores enfatizam a importância da ultrassonografia na tomada de decisão durante a cirurgia (Yeh *et al.*, 2006). Entretanto, publicações que referem-se ao uso da ultrassonografia intra-operatória na descompressão da fossa craniana posterior em doentes com MC-I baseiam-se em critérios subjetivos e impressão do cirurgião, não fundamentadas em dados mensuráveis e objetivos.

McGuirt *et al.* (a), (2008) demonstraram através de RM com estudo de fluxo que os pacientes com MC-I que apresentam maiores alterações de fluxo ao nível da JCV apresentam maior probabilidade de melhora com a craniectomia occipital associada a plástica de ampliação dural (McGirt *et al.*, 2008). Milhorat e Bolognese (2003) identificaram através do uso de USG intraoperatório grande variação entre o fluxo liquórico através no forame magno antes a após descompressão cirúrgica. Observaram incremento da velocidade de fluxo de 0 a 0,8 cm/s no pré operatório a 3 a 5 cm/s no pós operatório. Os autores descrevem que os pacientes que obtiveram melhor evolução clínica pós operatória apresentavam velocidade de fluxo do líquido cefalorraquidiano superior a 3 cm/s após plástica ampliadora da dura-máter, sugerindo ser esta o menor velocidade de fluxo através da JCV a se

relacionar com evolução favorável (Milhorat e Bolognese, 2003). Em publicação mais recente, Cui *et al.*, 2011 utilizaram do USG para avaliar a presença e velocidade de fluxo em 20 pacientes submetidos a cirurgia de descompressão de fossa posterior em Chiari, evidenciando fluxo ausente ou acentuadamente baixo após descompressão óssea isolada e recuperação da velocidade de fluxo para 4 a 13 cm/s após a realização de duroplastia, corroborando com os achados anteriormente descritos por Milhorat e Bolognese (Cui *et al.*, 2011).

Estas, entre outras razões, justificam o desenvolvimento deste projeto de pesquisa que visa analisar os resultados da descompressão cirúrgica da fossa craniana posterior em doentes com MC-I com emprego da ultrassonografia intra-operatória como determinante da necessidade de abertura dural e realização de plástica de ampliação dural versus craniectomia óssea isolada.

4 Casuística e Métodos

O presente projeto foi aprovado pela Comissão de Ética para a Análise de Projetos de Pesquisa do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), em 16 de Setembro de 2009, sob o número 0903/09. (Anexo 1)

Foram coletados, de modo prospectivo, dados demográficos, clínicos e ultrassonográficos de 49 pacientes consecutivos, adultos com diagnóstico de MC-I oriundos do ambulatório de doenças da coluna e da medula espinhal do HC-FMUSP e submetidos à cirurgia descompressiva da fossa craniana posterior na Clínica Neurocirúrgica do HCFMUSP entre 2008 e 2012. Todos os procedimentos cirúrgicos foram realizados por um único cirurgião. Os pacientes e seus familiares assinaram o termo de consentimento informado sobre o projeto de pesquisa e seus possíveis riscos e benefícios (Anexo 2). No Anexo 3, estão descritos, em colunas sucessivas, o número do caso, as iniciais do nome, a idade, o sexo, o tempo de evolução do quadro clínico em meses e a data da cirurgia.

4.1 Critérios de inclusão

O diagnóstico da MC-I foi baseada em critérios clínicos e radiológicos já estabelecidos em literatura, consistindo na herniação das tonsilas cerebelares 5 mm abaixo do forame magno. A indicação da cirurgia de descompressão da fossa craniana posterior foi fundamentada na presença de piora dos sinais e sintomas neurológicos, refratários ao tratamento clínico. O tratamento clínico foi empregado quando da presença de cefaleia e dores cervicais como principal sintoma e foi utilizado para tal finalidade analgésicos opióides, uso de antidepressivos tricíclicos ou inibidores de recaptção de serotonina e neurolépticos. A ausência de melhora dos sintomas após pelo menos 6 meses de uso efetivo das medicações foi considerado falha de tratamento. Piora neurológica foi determinada como piora de força muscular, aumento de dificuldade a marcha e equilíbrio, além do aparecimento de outros sinais ou sintomas neurológicos de comprometimento de tronco encefálico como disfonia, disfagia ou acometimento de outros nervos cranianos.

4.2 Critérios de Exclusão

Foram excluídos os doentes com outras doenças neurológicas associadas, com invaginação basilar com indicação de descompressão por via anterior. Pacientes com piora neurológica aguda rapidamente progressiva foram submetidos ao tratamento preconizado na literatura com plástica de dura-máter e comunicação do IV ventrículo com o espaço

subaracnoideo dada a urgência neurológica e a necessidade de certeza de pronta descompressão efetiva.

4.3 Avaliação Clínica

Os pacientes foram avaliados quanto a presença ou não de cefaleia, sintomas neurológicos segundo o protocolo de exame neurológico do Departamento de Neurologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, e quanto a qualidade de vida segundo a avaliação do questionário SF-36 (Anexo 4) validado para a língua portuguesa (Ciconelli *et al.*, 1999). A impressão subjetiva do paciente quanto a seu estado clínico pré e pós operatório também foi avaliada.

4.4 Técnica Cirúrgica

O paciente sob anestesia geral e intubação orotraqueal é posicionado em decúbito ventral com a cabeça levemente fletida em cabeceira de fixação craniana. A incisão cutânea é realizada na linha mediana, estendendo-se da protuberância occipital externa até a altura do quarto ou quinto processo espinhoso da vértebra cervical. Uma extensão da incisão 3 cm acima da protuberância occipital é deixada demarcada para quando houver necessidade de retirada de enxerto de pericrânio para a realização de plástica ampliadora da dura-máter nos casos sem fluxo adequado do líquido cefalorraquidiano. A seguir, o tecido subcutâneo é deslocado da

aponeurose cervical. A incisão da aponeurose é realizada em forma de “T” com incisão superior 5 mm abaixo da protuberância occipital externa, estendendo-se 2-3 cm bilateralmente. Procede-se a secção longitudinal ao longo da linha média, expondo-se o osso occipital e o arco posterior de C1. Cuidado é tomado para não se desinserir a musculatura vertebral do processo espinhoso de C2 devido a suas implicações biomecânicas. Os pacientes foram submetidos a craniectomia do osso occipital de 3 a 4 cm de diâmetro com retirada do arco de C1 (Figura 1). Após exposição dural realiza-se o desbridamento de bandas de compressão dural e ligamentar identificadas ao nível do forame magno, com eventual delaminação da dura-máter, sem entretanto realizar a abertura da mesma, com consequente expansão dural. Cuidado é tomado na realização de hemostasia para não realização de coagulação da dura-máter e consequente retração.

Figura 1. A. Exposição da fáscia muscular; 1. Linha nucal superior; 2. Linha alba; Incisão cirúrgica; B. Abertura e dissecação muscular; C Exposição óssea; 3. Occipício; 4. Arco posterior de C1; D Exposição da dura-máter após craniectomia occipital e retirada do arco de C1

O USG intra-operatório foi realizado para determinação do espaço retro-cerebelar, da cisterna magna e do fluxo liquórico através do forame

magno no espaço retro-cerebelar. Para tal utilizou-se aparelho de USG bidimensional (2D) (modelo Micromax, Sonosite, fabricado em Bothell, Washington) com transdutores de alta e baixa frequência (13-6 MHz e 8-4 MHz respectivamente). A utilização do USG permite a identificação anatômica das estruturas da JCV (Figura 2). As medidas da cisterna magna são realizadas com aparelho no modulo bidimensional (B-scan) com realização de medidas dos diâmetros craniocaudal (A) e anteroposterior (B) em imagens sagitais e diâmetro latero-lateral (C) em imagens coronais (Figura 3). São obtidas três imagens diferentes em cada um dos planos com a realização da média aritmética obtida das três imagens para determinação dos valores finais. A medida de fluxo é realizada em método Doppler com posicionamento do indicador do transdutor no sentido longitudinal, paralelo ao fluxo do líquido cefalorraquidiano na altura do forame magno. A velocidade média é determinada pela formula $(V_{\text{máx}} + 2V_{\text{min}})/3$ (Figura 4). São realizadas três medidas e a média ponderada das três é definida como velocidade de fluxo do líquido cefalorraquidiano (V_f) através do forame magno. Todos os exames ultrassonográficos foram realizados por médicos especialistas em neurosonologia do Departamento de Neurologia do HC-FMUSP com experiência em obtenção de imagens e medida de fluxo intra-operatórias.

Figura 2. Imagem de ultrassonografia com identificação anatômica. 1. Tronco encefálico; 2. Tonsila cerebelar; 3. Dura-máter; 4. Espaço retrocerebelar; 5. Medula espinhal com cavidade siringomiélica

Figura 3. Medidas do espaço retrocerebelar. A. Diâmetro crânio – caudal; B. Diâmetro anteroposterior; C. Diâmetro latero-lateral

Figura 4. Medida da velocidade de fluxo do líquido cefalorraquidiano pelo espaço retrocerebelar. $V_{med} = (V_{max} + 2 \times V_{min}) / 3$

O valor de 3 cm/s de V_f foi adotado por nós como determinante para a decisão de abertura ou não da dura-máter e realização de duroplastia uma vez que os poucos dados disponíveis com mensuração de velocidade de fluxo do líquido cefalorraquidiano por esta metodologia em pacientes com MC-I apontam este como o menor valor obtido em pacientes com boa evolução após descompressão. Nos pacientes com V_f igual ou maior que 3 cm/s, o procedimento é então interrompido, realizado fechamento dos planos musculares com aproximação da linha mediana, fechamento da fáscia aponeurótica, tecido subcutâneo e pele.

Nos pacientes com V_f obtida menor que 3 cm/s, é então realizada extensão da incisão cutânea já demarcada 3 cm acima da protuberância

occipital. A abertura do tecido celular subcutâneo com preservação do plano aponeurótico e sua extensão para pericrânio é cuidadosamente realizada. Retira-se então enxerto autólogo de pericrânio em forma triangular com 3 cm de base, com preservação das inserções musculares na linha nugal superior. Ao se preservar uma faixa muscular contínua aderida a linha nugal superior, facilita-se o fechamento com menor risco de extravasamento de líquido cefalorraquidiano. Sob microscopia é então realizada a abertura dural em forma de Y, expondo os hemisférios e as tonsilas cerebelares herniadas no forame occipital. As aderências da membrana de aracnóide e as estruturas encefálicas são desfeitas, deslocando-se as tonsilas lateralmente e superiormente, e realizando-se a abertura do forame de Magendie com comunicação do espaço subdural e o IV ventrículo. Quando necessária coagulação das tonsilas é realizada para que a abertura do IV ventrículo seja mantida. O fechamento da dura-máter é então realizado com a interposição do enxerto autólogo de pericrânio, suturada com pontos contínuos de fio de polipropileno 5-0. Vedação da sutura é realizada com cola biológica a base de fibrina, Tissucol (R). O fechamento dos planos musculares, fáscia aponeurótica, subcutâneo e pele seguem os mesmos procedimentos já descritos nos doentes sem abertura dural (Figura 5).

Figura 5. A. Retirada do enxerto autólogo; 1. Inserção da musculatura cervical na linha nugal superior; 2. Enxerto autólogo de pericrânio; B. Descompressão de dura-máter e desbridamento das aracnóides; C. Fechamento com duroplastia; D. Fechamento da fáscia muscular mantendo a inserção muscular

, Todos os pacientes são então encaminhados para segmento pós – operatório em Unidade de Terapia Intensiva especializada em pacientes neurológicos. Após 24 a 48hs de observação os pacientes são transferidos

para enfermagem e liberados para alta hospitalar entre o terceiro e o quinto dia de internação.

4.5 Avaliação pós-operatória

Os pacientes foram acompanhados ambulatorialmente quanto a complicações pós-operatórias e avaliados 1 ano após o procedimento cirúrgico quanto a presença e intensidade de cefaleia e dor cervical, percepção subjetiva de melhora definida por: melhor, igual ou pior; e qualidade de vida segundo questionário SF-36. A avaliação pós operatória foi realizada por profissional de enfermagem através de entrevistas presenciais ou por telefone por profissional cego ao procedimento realizado.

O Questionário SF-36 avalia diversos aspectos da qualidade de vida do paciente. O Funcionamento Físico mede desde a limitação para executar atividades físicas menores, como tomar banho ou vestir-se, atividades intermédias como levantar ou carregar as sacolas de compras, subir lances de escadas ou andar determinada distância até atividades mais exigentes.(Ferreira, 2000). Valores baixos na mensuração indicam limitação significativa para a realização de todas as atividades físicas. Desempenho físico mede a limitação ao trabalho devido a problemas físicos relacionado ao estado de saúde. Inclui limitações na qualidade das tarefas executadas, na necessidade de redução da quantidade de trabalho e na dificuldade de realizar as tarefas. (Ferreira, 2000) Valores baixos deste parâmetro indicam dificuldades no trabalho em consequência da Saúde física do paciente. Dor

Corporal representa não só a intensidade e o desconforto causados pela dor mas também a extensão da forma como interfere nas atividades usuais (Ferreira, 2000) Valores baixos indicam dor muito intensa e extremamente limitante. Desempenho Emocional mede a limitação ao tipo e à quantidade do trabalho executado devido a problemas emocionais. Inclui a limitação no tipo usual de tarefas executadas, a necessidade de redução da quantidade de trabalho e a dificuldade de realizar as tarefas (Ferreira, 2000). Valores baixos indicam que a pessoa apresenta dificuldades com o trabalho ou outras atividades diárias como resultado de problemas emocionais. Saúde Geral mede o conceito de percepção geral da saúde, incluindo não só a saúde atual mas também a evolução doença (Ferreira, 2000) Valores baixos indicam que a pessoa avalia a sua saúde como ruim e acredita que ela provavelmente vai piorar. Vitalidade avalia os níveis de energia e de fadiga. Esta escala permite captar melhor as diferenças de bem-estar (Ferreira, 2000). Valores baixos significam que a pessoa se sente cansada e exausta a maior parte do tempo. Funcionamento Social pretende captar a quantidade e a qualidade das atividades sociais, assim como o impacto dos problemas físicos e emocionais nas atividades sociais do paciente (Ferreira, 2000). Quando apresenta valores baixos indica que os problemas emocionais e físicos interferem de forma extrema e frequente com as atividades sociais normais. Saúde Mental inclui questões referentes a quatro das mais importantes dimensões da saúde mental: ansiedade; depressão; perda de controle em termos comportamentais ou emocionais; e o bem-

estar psicológico (Ferreira, 2000). Valores baixos indicam que a pessoa está sempre nervosa e deprimida.

4.6 Metodologia Estatística

Os grupos foram comparados quanto a média dos valores obtidos para cada quesito no pré e pós cirurgia e quanto a melhora, identificada pela diferença do aumento da pontuação

Os dados foram armazenados em uma planilha de *Excel® for MAC* e posteriormente foram exportados para o programa *SPSS 22.0 for MAC* para análise dos dados. Os dados categóricos foram descritos em número absolutos e em porcentagem. Todo o estudo foi realizado comparando os pacientes divididos em dois grupos: Um primeiro composto por pacientes com Vf maior ou igual a 3cm/s e que foram submetidos a craniectomia óssea isolada (COI) sem abertura dural. Um segundo grupo com Vf mensurada abaixo de 3 cm/s, onde foi realizada craniectomia occipital com abertura dural e plástica ampliadora da dura-máter conforme técnica cirúrgica já descrita (COAD).

Para análise de dados categóricos inferenciais foi utilizado o teste de *qui-quadrado*. Os dados contínuos foram testados quanto a sua distribuição normal pelo teste de kolmogorov-smirnov. Os conjunto de dados que se mostrou com distribuição normal foi comparado pelo *test-t student* e os dados não paramétricos foram testados com o teste Mann-Whitney. Para

consideramos diferença estatisticamente significativa, foi aceito como erro do tipo I um $p \leq 0,05$.

5 Resultados

A média etária dos pacientes operados foi de 48,2 anos, tendo o paciente mais novo 23 anos e o mais velho 74. Encontramos discreta preferência no sexo feminino com prevalência, em nossa casuística, de 1,57:1 paciente do sexo masculino. O tempo médio entre o aparecimento dos sintomas e o procedimento cirúrgico foi de um ano e dois meses, variando entre 4 e 35 meses (Tabela 1.)

Tabela 1. Idade, sexo e tempo de evolução dos sintomas (TS)

Idade	Média	48,2
	Mínima	23
	Máxima	74
Sexo	Homens	19
	Mulheres	30
	Relação H:M	1:1,57
Tempo de Sintomas (em Meses)	Média	14
	Mínimo	4
	Máximo	35

Os sintomas apresentados pelos pacientes na avaliação pré operatória são descritos na Tabela 2. Síndrome motora (alteração dos reflexos miotáticos, déficit motor, espasticidade e amiotrofia) constituiu o achado mais frequente, evidente em 31 dos 49 pacientes (63,2%). Síndrome sensitiva, com perda de sensibilidade superficial térmica e dolorosa, assim

como perda da propriocepção e alterações de palestesia foram identificadas em 30 pacientes (61,2%). Cefaleia que acomete a região suboccipital com piora aos esforços e manobras de Valsalva foram identificadas em 29 pacientes (53,06%), seguidos por síndrome cerebelar em 16 (32,6%) e acometimento de nervos cranianos, principalmente VIII, IX, X nervos cranianos em 11 doentes (22,4%).

Tabela 2. Sintomas clínicos pré-operatórios

No.	Nome	Sd. Motora	Sd. Sensitiva	Sd. Cerebelar	Sd. Nervos Cranianos	Cefaleia
1	M.G.C.	Sim	Não	Sim	Não	Sim
2	S.J.S.E.	Sim	Sim	Não	Não	Sim
3	G.A.G.	Sim	Sim	Não	Sim	Sim
4	R.M.C.	Não	Não	Sim	Não	Sim
5	S.D.V.	Sim	Sim	Sim	Não	Não
6	R.C.O.	Não	Sim	Não	Sim	Não
7	M.C.B.S	Não	Não	Não	Não	Sim
8	E.M.S.	Não	Sim	Não	Não	Sim
9	S.F.S.	Sim	Sim	Sim	Sim	Sim
10	Z.G.L.	Sim	Sim	Sim	Sim	Não
11	J.S.	Sim	Não	Não	Não	Não
12	J.P.B.B.	Não	Não	Não	Não	Sim
13	M.R.M.	Sim	Sim	Não	Não	Sim
14	A.J.S.L.	Não	Não	Sim	Não	Sim
15	J.L.S.	Sim	Não	Não	Não	Sim
16	M.U.L.	Não	Sim	Sim	Não	Sim
17	M.N.R.	Sim	Sim	Não	Não	Sim
18	M.S.D.	Não	Sim	Sim	Não	Sim
19	L.S.V.	Não	Sim	Não	Não	Não
20	M.K.A.	Não	Sim	Não	Não	Não
21	M.A.B.	Sim	Sim	Não	Não	Sim
22	A.M.O.	Sim	Sim	Não	Sim	Não
23	L.A.S.	Sim	Sim	Sim	Não	Não
24	G.M.S.	Sim	Não	Não	Não	Sim
25	J.A.S.	Sim	Sim	Não	Não	Sim

continua

continuação

No.	Nome	Sd. Motora	Sd. Sensitiva	Sd. Cerebelar	Sd. Nervos Cranianos	Cefaleia
26	V.L.O	Não	Não	Sim	Não	Não
27	D.O.	Não	Sim	Não	Não	Não
28	M.V.L.A	Sim	Não	Não	Não	Não
29	M.A.A.	Sim	Não	Sim	Não	Sim
30	G.L.S.	Sim	Sim	Não	Não	Não
31	C.P.S.	Sim	Sim	Não	Não	Não
32	A.C.O.	Não	Sim	Não	Não	Sim
33	L.M.C	Sim	Sim	Não	Não	Sim
34	O.A.D.	Não	Não	Sim	Não	Não
35	T.S.	Sim	Sim	Não	Não	Não
36	F.J.O.	Sim	Sim	Não	Sim	Sim
37	A.F.P.	Sim	Não	Não	Não	Sim
38	A.L.C.	Sim	Sim	Não	Sim	Sim
39	D.C.L	Sim	Não	Não	Não	Sim
40	J.R.S.O	Sim	Não	Sim	Não	Sim
	M.W.S.					
41	B.O.	Não	Sim	Não	Sim	Não
42	M.R.C.	Sim	Não	Sim	Não	Sim
	M.C.D.B					
43	.	Não	Não	Não	Não	Sim
44	V.B.S.	Não	Sim	Não	Sim	Sim
45	M.M.G.	Não	Sim	Não	Sim	Não
46	F.E.S.	Sim	Não	Sim	Não	Não
47	M.P.S.	Sim	Sim	Sim	Sim	Não
48	S.M.A.	Sim	Sim	Não	Não	Não
49	O.A.S.	Sim	Não	Não	Não	Sim

As medidas do espaço retrocerebelar obtido nos pacientes com o uso do USG, assim como a velocidade de fluxo obtida são descritos na Tabela 3. Quanto a presença de fluxo do líquido cefalorraquidiano consideramos adequado Vf maior ou igual a 3cm/s, baseados em trabalhos publicados que evidenciaram ser esta a menor velocidade de fluxo encontrada em medidas de ultrassonografia pós operatória com evolução favorável dos pacientes.

Tabela 3. Medidas da cisterna Magna em cm e velocidade de fluxo em cm/s (A - Crânio-caudal ; B- Anteroposterior; C - Latero-lateral)

N	A1	A2	A3	AM	B1	B2	B3	BM	C1	C2	C3	CM	V1	V2	V3	VM
1	1,84	1,66	1,9	1,80	0,99	0,87	1,01	0,96	1,3	1,45	1,29	1,35	4,56	3,08	4,35	4,00
2	3,01	2,9	2,78	2,90	0,42	0,35	0,38	0,38	0,86	0,77	0,76	0,80	4,2	4,35	4,26	4,27
3	1,89	1,93	1,99	1,94	1,01	1,23	1,17	1,14	0,99	1,24	1,08	1,10	3,89	4,67	5,02	4,53
4	2,02	2,1	1,76	1,96	0,56	0,83	0,81	0,73	1,11	1,24	1,17	1,17	2,89	3,45	3,78	3,37
5	0,7	0,45	1,02	0,72	0,88	1,04	1,1	1,01	1,83	1,75	1,78	1,79	4,02	4,15	4,43	4,20
6	0,98	1,05	1,23	1,09	0,99	1,1	0,97	1,02	1,12	1,45	1,32	1,30	3,45	2,98	3,23	3,22
7	1,87	1,76	1,73	1,79	0,41	0,44	0,39	0,41	1,43	1,38	1,44	1,42	0,45	0,7	0,34	0,50
8	2,03	2,1	1,98	2,04	0,56	0,71	0,89	0,72	1,33	1,28	1,24	1,28	2,87	3,01	2,75	2,88
9	0,98	1,04	0,87	0,96	0,32	0,45	0,22	0,33	0,83	0,91	0,85	0,86	1,34	2,06	1,88	1,76
10	1,71	1,43	1,35	1,50	1,2	1,36	1,27	1,28	1,23	1,67	1,54	1,48	2,78	3,21	1,76	2,58
11	2,01	1,82	2,13	1,99	0,39	0,31	0,39	0,36	1,21	1,98	2,15	1,78	7,9	5,82	13,50	9,07
12	0,88	0,75	0,93	0,85	0,53	0,46	0,67	0,55	2,01	1,98	2,04	2,01	1,75	1,6	1,89	1,75
13	2,45	2,09	2,7	2,41	0,9	0,87	1,02	0,93	0,82	1,02	0,76	0,87	0,95	0,76	1,02	0,91
14	1,24	1,35	1,27	1,29	0,85	0,83	0,78	0,82	1,12	1,23	1,08	1,14	4,57	5,02	7,45	5,68
15	1,89	1,87	1,93	1,90	0,78	0,77	0,82	0,79	1,4	1,34	1,53	1,42	3,89	3,92	4,15	3,99
16	1,66	1,65	1,57	1,63	1,01	1,13	0,87	1,00	1,35	1,28	1,12	1,25	5,68	4,89	6,34	5,64
17	0,98	0,76	0,89	0,88	0,56	0,45	0,34	0,45	0,97	0,68	0,7	0,78	4,56	3,98	4,35	4,30
18	0,78	0,66	0,73	0,72	0,6	0,63	0,59	0,61	1,04	1,08	0,97	1,03	2,98	3,67	3,13	3,26
19	1,02	1,15	1,07	1,08	0,35	0,46	0,51	0,44	0,87	1,12	0,99	0,99	6,78	7,35	7,22	7,12
20	0,71	0,8	1,17	0,89	0,32	0,24	0,3	0,29	1,74	1,68	1,7	1,71	7,33	8,49	9,82	8,55
21	0,35	0,43	0,67	0,48	0,23	0,11	0,12	0,15	1,12	1,14	1,08	1,11	4,98	4,13	5,33	4,81
22	2,09	1,89	1,78	1,92	0,56	0,7	0,65	0,64	1,5	1,56	1,49	1,52	5,65	5,45	6,01	5,70

continua

continuação

N	A1	A2	A3	AM	B1	B2	B3	BM	C1	C2	C3	CM	V1	V2	V3	VM
23	0,8	0,93	0,95	0,89	0,65	0,34	0,45	0,48	1,1	0,98	1,22	1,10	2,98	3,6	3,23	3,27
24	0,36	0,31	0,29	0,32	1,01	1,24	1,43	1,23	0,72	0,71	0,78	0,74	5,4	4,04	4,74	4,73
25	0	0	0	0,00	0	0	0	0,00	0	0	0	0,00	1,62	1,34	2,1	1,69
26	1,23	1,12	1,19	1,18	0,89	0,87	0,94	0,90	1,23	1,2	1,18	1,20	5,67	5,87	4,78	5,44
27	1,65	1,35	1,78	1,59	0,34	0,4	0,32	0,35	0,98	1,02	1,13	1,04	2,98	3,4	3,18	3,19
28	1,69	1,8	1,93	1,81	0,6	0,68	0,59	0,62	1,38	2,07	1,55	1,67	4,4	5,84	8,27	6,17
29	1,3	0,87	1	1,06	0,48	0,37	0,36	0,40	1,36	1,18	1,16	1,23	13,1	10,22	11,99	11,77
30	1,22	1,08	1,16	1,15	0,67	0,65	0,53	0,62	1,52	1,35	1,4	1,42	4,21	4,12	6,13	4,82
31	1,94	2,01	1,89	1,95	0,32	0,45	0,47	0,41	1,34	1,08	1,26	1,23	2,11	2,25	2,09	2,15
32	2,29	1,76	1,68	1,91	0,6	0,63	0,65	0,63	1,07	1,06	1,03	1,05	2,47	2,76	3,07	2,77
33	1,51	1,67	1,51	1,56	0,31	0,46	0,34	0,37	1,35	1,54	1,46	1,45	3,48	3,42	4,11	3,67
34	2,2	2,24	2,43	2,29	0,36	0,43	0,39	0,39	1,83	1,75	1,69	1,76	3,8	3,12	3,49	3,47
35	1,42	1,72	1,51	1,55	0,59	0,87	0,86	0,77	1,4	1,25	1,59	1,41	4,65	5,13	4,53	4,77
36	2,01	1,21	1,81	1,68	0,39	0,43	0,53	0,45	0,75	0,71	0,78	0,75	7,66	9,33	10,47	9,15
37	2,55	3,52	3,39	3,15	0,16	0,18	0,21	0,18	1,33	1,25	1,23	1,27	6,5	10,16	6,95	7,87
38	1,18	1,28	1,23	1,23	0,71	0,68	0,65	0,68	1,81	1,98	1,72	1,84	5,57	5,76	6,38	5,90
39	1,23	0,98	1,12	1,11	0,43	0,56	0,38	0,46	1,07	1,03	1,08	1,06	4,53	4,43	5,60	4,85
40	0,45	0,48	0,37	0,43	0,23	0,3	0,27	0,27	0,65	0,57	0,54	0,59	3,56	2,89	3,60	3,35
41	1,34	1,6	1,75	1,56	0,8	0,6	0,93	0,78	1,23	1,31	1,27	1,27	2,13	2,46	1,98	2,19
42	2,21	2,5	2,43	2,38	0,29	0,3	0,23	0,27	1,36	1,35	1,27	1,33	15,09	13,78	15,80	14,89
43	1,52	1,74	1,62	1,63	0,78	0,81	0,87	0,82	1,39	1,43	1,21	1,34	11,97	12,2	12,45	12,21
44	3,67	2,54	4,3	3,50	2,02	1,56	2,22	1,93	1,52	1,43	1,66	1,54	0,45	1,23	0,79	0,82
45	1,67	1,66	1,73	1,69	0,77	0,92	1,1	0,93	1,67	1,74	1,77	1,73	2,8	1,9	3,05	2,58
46	1,6	1,49	1,51	1,53	0,4	0,38	0,35	0,38	1,25	1,4	1,41	1,35	0	0	0,00	0,00

continua

continuação

N	A1	A2	A3	AM	B1	B2	B3	BM	C1	C2	C3	CM	V1	V2	V3	VM
47	1,67	1,14	1,09	1,30	0,49	0,51	0,43	0,48	1,43	1,29	1,36	1,36	13,83	13,82	11,87	13,17
48	1,24	1,56	1,54	1,45	1,05	1,13	1,08	1,09	1,1	1,13	1,23	1,15	8,97	9,5	8,40	8,96
49	0,8	0,92	0,82	0,85	0,34	0,43	0,38	0,38	0,95	1,02	1,04	1,00	3,45	4,1	2,98	3,51

Encontramos fluxo adequado em 36 dos 49 pacientes operados (73,46%) não sendo realizada duroplastia nestes pacientes. Nos demais 13 pacientes (26,53%), o fluxo do líquido cefalorraquidiano através do espaço retrocerebelar foi identificado como inferior a 3 cm/s e realizou-se abertura dural com plástica ampliadora da dura-máter (Gráfico 1).

Gráfico 1. Distribuição dos pacientes quanto a presença de velocidade de fluxo de líquido cefalorraquidiano acima de 3 cm/s

Um paciente faleceu após complicações decorrentes de tratamento de infecção pulmonar após quadro gripal 6 meses após a cirurgia, não havendo relação entre o quadro infeccioso e a gravidade de seu estado neurológico ou a cirurgia em si. Oito pacientes perderam seguimento hospitalar e não puderam ser localizados. Dos pacientes que perderam seguimento 3 estavam alocados no grupo COAD e 6 no grupo COI, caracterizando uma perda de 23% e 16,6% dos referidos grupos

respectivamente, sendo utilizados para análise estatística 40 pacientes, 30 no grupo de craniectomia óssea isolada (COI) e 10 no grupo com craniectomia occipital associada a plástica de ampliação dural (COAD).

A presença concomitante de siringomielia e invaginação basilar foi respectivamente de 47% e 49%. A distribuição destes achados entre os dois grupos de pacientes foi de 44% e 53% no grupo COI e 54% e 38% no grupo COAD.

Não se identificou diferença estatística ($p=0,825$) entre as medidas dos espaços retrocerebelares nos dois grupos. A medida, em centímetros, no sentido craniocaudal (A) foi de $1,43\pm 0,64$ no grupo COI e $1,48\pm 0,62$ no grupo COAD. A medida B, correspondente ao diâmetro latero-lateral, teve média de $0,61\pm 0,29$ no grupo COI e $0,71\pm 0,49$ no grupo COAD, sem diferença estatística ($p=0,312$), assim como não houve diferença com significância estatística no diâmetro anteroposterior (C), com média de $1,24\pm 0,31$ no grupo COI e $1,23\pm 0,48$ no grupo COAD com $p=0,925$. O único parâmetro morfométrico analisado que apresenta diferença estatística entre os grupos foi, como esperado, o de velocidade de fluxo de líquido cefalorraquidiano. A média de velocidade (V) foi $6,02\pm 3,07$ cm/s no grupo COI e $1,73\pm 0,92$ cm/s no grupo COAD com $p<0,01$.

Não houve diferença significativa da média da intensidade da cefaleia e dor cervical pré-operatória, sendo esta de $9,08\pm 0,9$ no grupo COI e $8,33\pm 0,57$ no grupo COAD ($p=0,58$) (Tabela 4). Ausência de diferença estatística também foi evidenciada quando comparadas os

diferentes aspectos de qualidade de vida pré-operatória entre os grupos, conforme identificado na Tabela 5.

Tabela 4. Intensidade de cefaleia pré, pós operatória e gradiente de melhora. (escala numérica)

	COI	COAD	p
Cefaleia Pré Operatória(Média ± Dp)	9,08±0,9	8,33±0,57	0,589
Cefaleia Pós Operatória (Média ± Dp)	4,67±2,27	3±1,73	0,277
Gradiente De Melhora (Média ± Dp)	4,41±2,5	5,33±2,08	0,509

Tabela 5. Média de pontuação na Avaliação de Qualidade de Vida pelo Questionário SF-36 nos diferentes grupos

Funcionamento Físico (média ± dp)	COAD	COI	P
Pré – operatório	24,67±35,98	24,5±27,83	0,696
Pós – operatório	50,33±30,14	49,50±34,43	0,942
Variação	25,66±33,85	25±23,45	0,954
Desempenho Físico (média ± dp)			
Pré – operatório	18,33±38,24	20±42,16	0,964
Pós – operatório	46,67±50,74	40±51,64	0,945
Variação	13,33±29,16	5±15,81	0,481
Dor Corporal (média ± dp)			
Pré – operatório	28,67±26,78	27,2±27,53	0,849
Pós – operatório	44,33±8,97	48±9,18	0,39
Variação	15,66±27,73	20,8±28,07	0,412
Saúde Geral (média ± dp)			
Pré – operatório	27,33±28,45	31±24,81	0,635
Pós – operatório	74,83±23,58	72,5±23,6	0,522
Variação	47,5±33,08	41,5±27,18	0,616
Vitalidade (média ± dp)			
Pré – operatório	47,33±19,15	38,50±18,41	0,086
Pós – operatório	60±14,2	60,5±19,21	0,937
Variação	12,66±18,13	22±20,16	0,178
Funcionamento Social (média ± dp)			
Pré – operatório	43,33±24,06	30±30,73	0,165
Pós – operatório	64,58±24,58	62,5±31,18	0,829
Variação	21,25±27,49	32,5±26,48	0,392
Desempenho Emocional (média ± dp)			
Pré – operatório	23,33±43	10±31,62	0,367
Pós – operatório	46,67±50,74	40±51,64	0,717
Variação	23,33±50,4	30±48,30	0,739

continua

continuação

Saúde Mental (média $\pm$ dp)			
Pré – operatório	49,47 $\pm$ 28,81	32 $\pm$ 28,28	0,056
Pós – operatório	72,67 $\pm$ 22,94	74,4 $\pm$ 24,16	0,742
Variação	23,2 $\pm$ 26,87	42,4 $\pm$ 29,94	0,065

Após 1 ano da cirurgia, 40% dos pacientes em ambos os grupos referiam estar sem dor alguma ($p=0,403$). Dos demais pacientes com cefaleia e cervicalgia residual, houve redução significativa de mais de 2 pontos na escala numérica em ambos os grupos (Gráfico 2). A média de dor pós operatória na escala numérica no grupo COI foi de 4,67 $\pm$ 2,27 ante 3 $\pm$ 1,73 no grupo COAD. A intensidade da melhora foi de 4,41 $\pm$ 2,5 pontos no grupo COI e 5,33 $\pm$ 2,08 no grupo COAD. Tanto a intensidade da dor pós operatória quanto a melhora não apresentou diferença estatística entre os grupo com $p=0,27$ e $p=0,509$, respectivamente (Tabela 4).

Gráfico 2. Média dos valores da escala numérica de dor para cefaleia pré, pós-operatória e gradiente de melhora nos grupos de descompressão óssea isolada (COI) e com plástica de dura-máter (COAD) e sua significância estatística

No grupo COI, 23 pacientes (79,3%) referiam sentir-se melhor um ano após o procedimento frente a 6 pacientes do grupo COAD (60%), não havendo diferença estatística entre os grupos, com $p = 0,57$. Dos demais pacientes do grupo COI, 3 referiam sentir-se igual ao pré-operatório (10%) e 4 referiam sentir-se pior (13%). No grupo COAD, 2 pacientes referiam sentir-se igual (20%) e 2 sentiam-se pior (20%) (Gráfico 3).

Gráfico 3. Percepção do paciente quanto a seu estado geral de saúde 1 ano após a realização de cirurgia. Expressa em porcentagem

A média ponderada dos valores das oito categorias do Questionário de Qualidade de Vida SF-36 um ano após a cirurgia, assim como a variação entre o pré e pós operatório com as respectivas significâncias estatísticas são relatados na Tabela 5. Quanto a análise de qualidade de vida observamos que o impacto da doença e seus sintomas eram semelhantes no pré-operatório em nenhuma das 8 dimensões do estado de saúde: Funcionamento Físico, Desempenho Físico, Dor corporal, Saúde Geral,

Vitalidade, Funcionamento Social, Desempenho Emocional e Saúde Mental, não havendo diferença estatística entre os dois grupos.

No grupo COI não foram observadas complicações no período perioperatório. Quatro pacientes referiram piora do quadro clínico um ano após a cirurgia. Estes pacientes em conjunto com outro do grupo com manutenção do quadro clínico após a cirurgia, o qual apresentava quadro clínico motor, sensitivo e cerebelar avançado, foram encaminhados para realização de nova cirurgia com abertura dural (16%), comunicação do IV ventrículo com o espaço subdural e plástica de ampliação dural. Um paciente faleceu 6 meses após a cirurgia por complicações decorrentes de quadro infeccioso não relacionado ao procedimento cirúrgico.

No Grupo COAD, um paciente apresentou fístula líquórica no pós-operatório imediato (10%) e outro apresentou a formação de pseudomeningocele contida pelos planos musculares (10%). Destes um evoluiu com meningite pós operatória, tratada com antibioticoterapia por 14 dias, sem morbidade definitiva. Nenhum destes dois pacientes necessitou de reintervenção cirúrgica. Outro paciente apresentou piora importante dos sintomas com exame de imagem demonstrando deslocamento caudal do cerebelo com formação de coleção subdural, sendo encaminhado para cirurgia de cranioplastia e drenagem das coleções. Um quarto paciente também referiu piora clínica após um ano sendo encaminhado para nova cirurgia de exploração da fossa posterior e desbridamento de aracnóide. A taxa de reoperação no grupo COAD foi de 20%.

6 Discussão

Nossos resultados demonstraram não haver diferença estatística entre os grupos com realização de craniectomia óssea isolada da fossa posterior (COI) e craniectomia occipital associada a plástica de ampliação dural (COAD) para pacientes adultos com mal formação de Chiari do Tipo 1, no que diz respeito a qualidade de vida pós-operatória, melhora de qualidade de vida, melhora da cefaleia e dor cervical ou índice de reoperações, indicando que a medida de fluxo de líquido cefalorraquidiano com o uso da ultrassonografia intra-operatória, com a metodologia aplicada, foi eficaz na seleção dos pacientes que se beneficiaram de cirurgia menos agressiva.

A Malformação de Chiari tipo I (MC-I) é caracterizada pela herniação descendente das tonsilas cerebelares e/ou do bulbo pelo forame magno, dentro do canal medular, 5mm abaixo do forame magno. A incidência de ectopia das tonsilas cerebelares foi identificada em 0,5 a 3,5% da população geral através de exames de ressonância magnética (Bejjani, 2001). Outros autores também relatam incidência de 0,56 a 0,77% em exames de imagem com RM e 0,62% em estudos de autópsia. (Meadows *et al.*, 2000). Uma discreta predominância no sexo feminino já havia sido descrita na literatura por Saez *et al.* (1976) (Saez *et al.*, 1976) e Levy (1983), citados por Arnautovic. (Arnautovic *et al.*, 2015). Esta preponderância no sexo feminino foi também identificada em nossa casuística com taxa de 1,57:1.

A manifestação clínica da MC-I no adulto normalmente se inicia em torno da segunda a terceira décadas de vida como resultante do estreitamento da fossa posterior e consequente alteração de fluxo do líquido cefalorraquidiano e siringomielia. Arnoutovic *et al.*, (2015) em revisão de 145 trabalhos da literatura de 1965 a 2013, totalizando 8605 pacientes, identificou que o pico de manifestação clínica aconteceu na quarta década de vida entre 41 e 46 anos de idade. Milhorat *et al.* (1999) também definiram como idade de início dos sintomas como 35.9 +/- 16.8 (Milhorat *et al.*, 1999). Em nossa casuística a média de idade foi um pouco superior a encontrada na literatura com idade média de 48,2 anos. Tal fato pode ser justificado ao analisarmos tempo médio entre o início dos sintomas e o tratamento cirúrgico, que apresentou uma média elevada de 13,67 meses, indicando o ainda vasto desconhecimento desta patologia entre os médicos generalistas e/ou a dificuldade de acesso a métodos diagnósticos na nossa sociedade (Arnautovic *et al.*, 2015).

Os sinais e sintomas encontrados em nossos pacientes foram predominantemente motores, indicando acometimento das vias piramidais ou do neurônio motor inferior, identificados em 63,2% dos pacientes operados. 61,2% apresentavam alguma síndrome sensitiva, caracterizada por alterações de sensibilidade superficial, térmica e dolorosa, e profunda, com hipopalestesia e anartrestesia ou ataxia sensitiva. Estes dados diferem da literatura que aponta a cefaleia como principal sintoma indicativo de tratamento cirúrgico, presente em 67 - 83% (Levy *et al.*, 1983; Milhorat *et al.*, 1999; Mutchnick *et al.*, 2010; Klekamp, 2012) e foi identificada em apenas

29 pacientes (53,06%) em nossa casuística. Acreditamos tal fato a conduta conservadora que adotamos frente aos pacientes com cefaleia isolada, dando preferência para o tratamento sintomático medicamentoso em oposição à descompressão cirúrgica como primeira opção terapêutica. Em nossa experiência o seguimento clínico dos pacientes oligossintomáticos se justifica pela evolução usualmente benigna dos mesmos, conforme descrito por Strahle *et al.*, (2011) (Strahle *et al.*, 2011). Outros achados clínicos menos frequentes foram síndrome cerebelar (32,6%) e acometimento de nervos cranianos caracterizados por nistagmo, zumbido, disfagia e diplopia em sua maioria (22,4%).

Recentemente, Goel (2014) publicou artigo contestando a fisiopatologia da MC-I, postulando que a MC-I decorre primariamente de uma instabilidade atlanto-axial, afirmando que o deslocamento atlanto-axial é o iniciador de todo o processo malformativo estrutural, tanto ósseo quanto do tecido encefálico adjacente. Em consequência a este deslocamento e instabilidade haveria um processo de remodelação natural de todo o sistema musculoesquelético e as estruturas neurais adjacentes na junção crânio vertebral (JCV) na tentativa de recuperar a estabilidade. Esta remodelação ocorreria mesmo às custas de processos lesivos como siringomielia, invaginação basilar e MC-I. O autor relata que a MC-I é fenômeno secundário e alteração natural secundária à instabilidade atlanto-axial, sugerindo artrodese desta articulação como forma precípua de tratamento.

A teoria mais aceita a respeito da gênese dos sintomas na

Malformação de Chiari e na formação da siringomielia, incluem a alteração do fluxo líquórico através da JCV, conforme originalmente proposto pela teoria hidrodinâmica de Gardner (1965) (Gardner, 1965). Nesta publicação, o autor postula como fator primordial uma abertura embrionária incompleta do quarto ventrículo, ocasionando comunicação deste com o canal central da medula. Esta obstrução ocasionaria um efeito “martelo d’água”, propiciando a entrada de líquido cefalorraquidiano para o interior do canal central medular a cada pulso arterial e consequente formação de siringomielia (Gardner, 1965). A obstrução do fluxo pulsátil do líquido cefalorraquidiano através do forame magno durante a sístole cardíaca secundário a impactação das tonsilas cerebelares resulta em complacência reduzida no espaço subaracnoideo. A tonsilas agem então como pistão sobre o espaço líquórico obstruído, produzindo aumento da pressão intratecal e aumento da pressão de pulso. O aumento do gradiente de pressão, associado a complacência cérebro-espinhal aumentada e aumento da resistência ao fluxo líquórico, altera a elasticidade do tecido neural, sua permeabilidade e conteúdo de água. A este aumento pressórico são atribuídos a cefaleia suboccipital, cefaleia tússica e os demais sintomas decorrentes da MC-I em pacientes com ou sem siringomielia (Buell *et al.*, 2015). Em publicações posteriores, Williams (1981) comprova a existência de gradiente de pressão entre o espaço líquórico ventricular e subaracnóideo lombar em pacientes com MC-I, indicando haver dissociação pressórica crânio-espinhal secundaria a obstrução decorrente da herniação das tonsilas cerebelares na JCV. Este efeito aumenta a importância da herniação das tonsilas na JCV, com a

criação de efeito pistão que leva a entrada de LCR através dos espaços de Virchow-Robin nos espaços intersticiais e formação da siringomielia. (Williams, 1981) Mais recentemente, Koyanagui e Houkin (2010) ressaltam a importância das alterações de pressão venosa na gênese da siringomielia nos pacientes com MC-I. Defendem que o LCR apresenta um movimento pulsátil conjunto com a pulsação arterial. Na altura do forame magno, o LCR progride em direção ao canal cervical durante a sístole cardíaca e apresenta movimento retrógrado em direção ao espaço intracraniano durante a diástole. O espaço liquórico espinal responde a esta variação de volume de LCR através de alterações do volume sanguíneo venoso da medula espinhal e espaço epidural. Esta variação do volume venoso durante o ciclo cardíaco pode contribuir para a absorção sanguínea do leito capilar e de fluido extracelular do parênquima da medula espinhal (Koyanagi e Houkin, 2010). Existe evidência de redução de complacência (relação volume x pressão) do espaço liquórico de pacientes com MC-I (Heiss *et al.*, 1999, Alperin *et al.*, 2005). A baixa complacência produzida pelo bloqueio das tonsilas na JCV, influencia diretamente as veias espinais posteriores e consequentemente a complacência das mesmas. Isto significa que existiria redução na capacidade de expansão das veias espinais posteriores durante a diástole cardíaca com consequente ocorrência de distúrbio na capacidade de absorção do fluido extracelular do parênquima da medula espinhal. O fluxo sanguíneo à medula espinhal mantém-se inalterado devido a preservação da pressão de perfusão arterial e, desta maneira, o acúmulo do líquido extracelular ocasionaria então aumento do canal central e formação de edema ao redor do mesmo

(Koyanagi e Houkin, 2010). Todas estas teoria direcionam adereçam o tratamento da MC-I para a descompressão da JCV e reestabelecimento do fluxo do LCR.

Strahle *et al.*, (2011) (Strahle *et al.*, 2011) comprovaram ser benigna a evolução dos pacientes com MC-I assintomáticos ou mesmo os pacientes oligossintomáticos que não apresentem piora dos sintomas ou crescimento da cavidade siringomiélica. A indicação de tratamento cirúrgico nos pacientes com piora dos sintomas neurológicos, refratariedade ao tratamento clínico da dor, com impactação na qualidade de vida e aumento da cavidade siringomiélica é bem estabelecida na literatura e foi utilizada como indicação para o procedimento cirúrgico em nosso trabalho (Hida *et al.*, 1995; Menezes, 1995, Milhorat *et al.*, 1999; Navarro *et al.*, 2004; Klekamp, 2012).

A técnica empregada para adequada descompressão das estruturas da fossa posterior e restabelecimento do fluxo de LCR entretanto, não é consenso na literatura. Sakushima *et al.* (2013) afirmam que as nuances técnicas relatadas são numerosas (Sakushima *et al.*, 2013). As cirurgias abrangem: a realização de craniectomias do osso occipital maiores, ou limitadas a 4 cm de diâmetro (Menezes, 1995); retirada do arco posterior de C1 ou mesmo de níveis mais cervicais; abertura dural com dissecação ou não das membranas aracnóide; ressecção das tonsilas cerebelares e/ou coagulação das mesmas; realização de plástica de ampliação dural com enxertos autólogos ou enxertos heterólogos diversos; descompressão óssea isolada, com ou sem, delaminação dural (Bejjani, 2001; Arnautovic *et al.*,

2015).

Haroun *et al.*, (2000) (Haroun *et al.*, 2000), em levantamento na Academia Americana de Cirurgia Neurológica, identificou que 30% dos cirurgiões optam pela realização de abertura dural e duroplastia isolada, 25% realizam abertura e dissecação das traves de aracnóide, 25% optam pela ressecção das tonsilas cerebelares, enquanto 20% dos cirurgiões realizam craniectomia óssea isolada. Considerada como cirurgia padrão e preferencial para os pacientes com MC-I, a craniectomia do osso occipital com a realização de plástica de ampliação dural e restabelecimento do fluxo líquido cefalorraquidiano apresenta resultados favoráveis em 75% a 95% dos pacientes (Levy *et al.*, 1983; Menezes, 1995; Milhorat *et al.*, 1999; Haroun *et al.*, 2000; Klekamp, 2012). Entretanto morbidade pós operatória pode atingir 23% (Ellenbogen *et al.*, 2000; Klekamp, 2012), sendo em sua maioria relacionados a abertura dural, como fistula de líquido cefalorraquidiano, meningite bacteriana ou mesmo meningite asséptica, formação de pseudomeningocele e ptose cerebelar (Ellenbogen *et al.*, 2000; Klekamp, 2012).

Deve ser o intuito de todo cirurgião restringir o procedimento para suas necessidades essenciais e, assim, diminuir morbidade, complicações e desconforto para o paciente sem, entretanto, comprometer o resultado. Neste sentido, a não abertura dural nos pacientes com MC-I apresenta-se como procedimento pouco invasivo e que não expõe o paciente às principais complicações decorrentes da violação da integridade do espaço liquórico e

do sistema nervoso central. Yundt *et al.*, (1996) demonstram ser eficaz a realização de craniectomia óssea isolada em crianças até 2 anos de idade devido a maior complacência e elasticidade da dura-máter nesta faixa etária (Yundt *et al.*, 1996). Caldarelli *et al.*, (2007) também demonstram ser eficiente a não realização de duroplastia em crianças até 12 anos de idade, adotando técnica de desbridamento dural e abertura da camada externa da dura-máter (Caldarelli *et al.*, 2007). Mutchnik *et al.*, (2010) indicam diminuição de 59% do tempo cirúrgico e de 51% do tempo de internação hospitalar nos pacientes que não são submetidos a abertura dural (Mutchnik *et al.*, 2010). Mais recentemente, Lee *et al.*, (2014), advogam após comparação de crianças submetidas a cirurgia com e sem a realização de duroplastia, ser a cirurgia menos invasiva igualmente eficaz em termos de melhora clínica e radiológica ao método tradicional, sugerindo a craniectomia óssea isolada como primeira linha de tratamento, conduta da qual compartilhamos (Lee *et al.*, 2014).

Entretanto, principalmente quando considerados pacientes adultos, a literatura indica haver maior falha no tratamento quando não há abertura dural o que resulta em maior taxa de reintervenções quando se comparam essa técnica à duroplastia. Munshi *et al.*, (2000) realizam a descompressão óssea isolada com o desbridamento dural em pacientes adultos com MC-I e obtêm 73% de resultados favoráveis ante a 87% dos pacientes submetidos ao tratamento padrão. Durham e Fjeld-Olenec (2008) (Durham e Fjeld-Olenec, 2008) obtiveram resultados similares nos pacientes com e sem duroplastia quanto a melhora dos sintomas e diminuição de siringomielia porém indica haver 12% de necessidade de reintervenção, dados

semelhantes aos encontrados por Mutchnik *et al.* Este entretanto, declara não ser possível indicar qualquer achado clínico ou radiológico pré-operatório que indiquem qual paciente apresentará falha no tratamento mais conservador (Mutchnik, *et al.*, 2010). Com isto demonstram que o tratamento menos invasivo é eficiente em grande parte dos pacientes, indicando a necessidade de estabelecimento de critério para seleção dos mesmos.

McGirt *et al.*, (2008) através da realização de RM com estudo de fluxo do líquido cefalorraquidiano, correlacionam o melhor prognóstico a alterações de fluxo liquórico anterior e posterior nos exames de pré-operatório. Consideram que a alteração de fluxo do líquido cefalorraquidiano é a principal responsável pelo início dos sintomas nos pacientes com MC-I. Acreditamos ser este o fator determinante do sucesso da cirurgia e, portanto, adotamos a medida de velocidade de fluxo do líquido cefalorraquidiano como variável indicadora da necessidade de plástica dural.

A USG intra-operatória foi utilizada por Oldfield *et al.*, (1994) para demonstrar a oclusão parcial do espaço subaracnoideo e alterações de fluxo de líquido cefalorraquidiano na JCV em pacientes com MC-I eiringomielia. Observou-se que a expansão do parênquima encefálico ocorre durante a sístole e impõe força descendente na junção que se manifesta por movimento anormal em pistão das tonsilas cerebelares, indicando ser possível avaliar com medidas em tempo real a fisiopatologia e a dinâmica do líquido cefalorraquidiano em pacientes com MC-I (Oldfield *et al.*, 1994). Isu *et al.*, (1993) utilizaram o USG intra-operatório em 7 pacientes para determinar

a necessidade de remoção das camadas externas da dura-máter e obter descompressão adequada, obtendo sucesso em 6 dos 7 pacientes analisados (Isu *et al.*, 1993). Hida *et al.*, (1995) confirmaram com o uso de USG intra-operatório a presença de fluxo pulsátil na JCV em 33 pacientes adultos com MC-I e siringomielia, e determinar a extensão do tratamento cirúrgico (Hida *et al.*, 1995).

Navarro *et al.*, (2004) utilizando-se do USG indicaram a realização de plástica dural em 15 de 72 crianças, obtendo resultados semelhantes nos grupos com e sem duroplastia, porém mais uma vez reforçando maior incidência de complicações no grupo com a abertura dural (Navarro *et al.*, 2004). Yeh *et al.* (2006) também indicaram ser a craniectomia óssea isolada eficiente para um grupo determinado de pacientes e que estes poderiam ser identificados pelo uso do USG intra-operatório (Yeh *et al.*, 2006). Estes trabalhos, embora sirvam como embasamento e guia quanto a viabilidade do uso do USG, não se baseiam em nenhum valor específico exceto na impressão observacional do cirurgião e dados subjetivos quanto a adequação do fluxo liquórico e da descompressão, implicando em dificuldade de reprodutibilidade e de validação científica.

Milhorat e Bolognese (2003) após realização de craniectomia occipital e plástica de ampliação dural em 315 pacientes identificaram melhor prognóstico e resultados favoráveis nos pacientes com fluxo liquórico com velocidade de pico entre 3 e 5 cm/s, movimentação bidirecional e oscilações decorrentes dos movimentos cardíacos e ventilatórios (Milhorat and

Bolognese 2003). Cui *et al.*, utilizaram-se do USG para avaliar a presença e velocidade de fluxo em 20 pacientes submetidos a cirurgia de descompressão de fossa posterior em Chiari. Observaram recuperação da velocidade de fluxo para 4 a 13 cm/s após a realização de duroplastia de forma semelhante ao trabalho original de Milhorat (Cui *et al.*, 2011) Com base nestes achados de literatura, optamos por adotar o valor de velocidade de fluxo de 3 cm/s como o menor valor possível para obtenção de resultados clínicos favoráveis e, portanto, definimos como fator determinante da necessidade da realização de duroplastia em nossos pacientes. Questionamentos quanto a validade da medida realizada no intra-operatório com o paciente em decúbito ventral foram levantadas, inferindo-se serem as mesmas alteradas quando do posicionamento do paciente na posição ortostática. Bond *et al.* (2015), utilizando-se de RM com estudo de fluxo intra-operatória, observaram que a diferença entre as medidas na posição ventral e ortostática ocorrem de forma substancial, com melhora do fluxo liquórico em 93% dos pacientes apenas com o posicionamento adequado (Bond *et al.*, 2015). Lembramos porém que os valores de 3 cm/s foram obtidos em pacientes submetidos a cirurgia com o mesmo posicionamento, sendo então variável obtida a partir dos mesmos referenciais. A posição semi-sentada impõe ainda aumento do risco de complicações cirúrgicas graves decorrentes deste posicionamento como embolia gasosa. A utilização do USG na posição semi-sentada também seria dificultada dado a necessidade de interposição de meio líquido entre o transdutor e a dura-máter, condição impossível nesta posição. A realização de estudo randomizado nos pareceu

ferir os preceitos éticos ao direcionar pacientes com fluxo já sabidamente inadequado para o grupo sem duroplastia, sendo optado então pela realização de ensaio controlado não randomizado.

Os métodos utilizados para avaliação de resultados em pacientes operados com MC-I são inconsistentes e variam da simples impressão de melhora por parte do paciente ou do avaliador, melhora de algum sintoma isolado ou através da utilização de escalas específicas para determinado sintoma. Aliaga *et al.*, (2012) (Aliaga *et al.*, 2012) propuseram uma nova classificação para a avaliação da evolução dos pacientes com MC-I. Denominada de “The Chicago Chiari Outcome Scale” divide os sintomas pós operatórios em quatro subgrupos: sintomas dolorosos, sintomas não dolorosos, funcionalidade e complicações, com graduação de 4 pontos para cada grupo em um total de 16. Embora tente tornar a avaliação mais objetiva e reprodutível, a impressão subjetiva de “resolvido”, “melhorado”, “inalterado” e “pior” prevalece dentro de cada subgrupo, culminando com perda da objetividade e reprodutibilidade da escala como um todo e é utilizada em menos de 1% das publicações (Greenberg *et al.*, 2015). A utilização da impressão do examinador sobre a condição de saúde do paciente é o método de avaliação mais empregado na literatura, constituindo único dado em 47% dos trabalhos (Greenberg *et al.*, 2015). Acreditamos que os resultados em saúde devam ser avaliados sob a perspectiva do doente e com base na forma como afetam a sua funcionalidade ou o seu bem estar e satisfazem as suas expectativas e necessidades. Apenas 9% dos estudos se baseiam na impressão do paciente sendo que muitos utilizam a escala visual

analgógica de dor como instrumento de avaliação.

Qualidade de vida (QV) é uma medida de desfecho utilizada de forma crescente na prática dos cuidados e pesquisa em saúde. A Organização Mundial de Saúde (OMS), em 1948, definiu saúde como não apenas a ausência de doença ou enfermidade, mas também a presença de bem-estar físico, mental e social. Campos em 2008 ressalta a qualidade de vida como importante medida de impacto em saúde. Expõe que QV engloba desde estado de saúde, assim como uma variedade de domínios, recursos econômicos, relacionamentos, tempo para trabalho e lazer (Campos, 2008). Na conceituação recente adotada pela Organização Mundial da Saúde (OMS) QV foi definida como “[...] a percepção do indivíduo sobre a sua posição na vida, no contexto da cultura e dos sistemas de valores nos quais ele vive, e em relação a seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações” (WHOQOL, 1995). A qualidade de vida, por meio de instrumentos estatísticos, trata-se, portanto, de componente passível de mensuração e comparação. Conforme citado por Ferreira (2000), *Ware et al.* (1992) iniciam projeto para estudo dos resultados médicos (MOS- Medical Outcomes Study), com o objetivo de averiguar se as variações dos resultados nos doentes eram explicadas pelas diferenças nos sistemas de cuidados de saúde, formação e prática clínica. Tinha também como objetivo desenvolver instrumentos práticos para monitorização contínua dos resultados. Um dos instrumentos desenvolvidos foi o SF-36 partir de extensa bateria de questionários que incluía quarenta conceitos relacionados com a saúde (Ferreira, 2000). O formato final deste instrumento genérico contém 36

itens cobrindo oito dimensões de estado de saúde e detectando tanto estados positivos como negativos de saúde. A validação do questionário SF-36 em diversos idiomas o transformou em um dos instrumentos genéricos de medição e estado de saúde com maior potencial na utilização internacional e na avaliação de resultados clínicos (Ferreira, 2000) e, por isso, foi escolhido por nós como medidor do desfecho primário do trabalho.

Os resultados das medidas obtidas através da ultrassonografia intra-operatória evidenciaram não haver diferença entre os grupos quanto ao tamanho da cisterna magna, não existindo correlação desta com o fluxo adequado do líquido cefalorraquidiano. Estes resultados são similares aos da literatura que falha em identificar alterações morfológicas pré-operatórias que possam indicar a presença ou não de fluxo liquórico adequado (Mutchnick *et al.*, 2010). Coincidentemente, a porcentagem de pacientes estudados que apresentavam fluxo liquórico acima de 3cm/s em nossa pesquisa, 73%, equivale a porcentagem de pacientes com melhora clínica sem a necessidade de abertura dural nos trabalhos iniciais de Munshi *et al.*, indicando que esta possa ser a porcentagem dos paciente com MC-I que se beneficiam de forma geral da craniectomia óssea isolada (Munshi *et al.*, 2000). Ao analisarmos os dois grupos, COI e COAD, quanto a intensidade de cefaleia e cervicalgia no pré operatório, observamos a ausência de diferença significativa entre os grupos ($p=0,589$). A média de pontos segundo a escala numérica de dor foi respectivamente $9,08 \pm 0,9$ para o grupo DO e $8,33 \pm 0,57$ para o grupo DD. Após procedimento cirúrgico ocorreu melhora quanto a cefaleia em ambos os grupos com diminuição superior a 4 pontos na escala

numérica de dor conforme observado na tabela 5. Ao avaliarmos as respostas dos pacientes ao questionário de qualidade de vida SF-36 um ano após a intervenção cirúrgica, observamos acréscimo de pontuação em todas as categorias, indicando melhora da percepção do paciente quanto a sua condição de saúde nas diversas modalidades. A comparação dos dois grupos, tanto na média dos valores quanto na variação dos valores entre o pré e pós operatório não demonstraram diferença estatística, indicando que ambos os procedimentos foram igualmente efetivos na melhora da qualidade de vida dos pacientes.

A melhora quanto a percepção de saúde também foi observada quando utilizada para mensuração da percepção geral do paciente quanto a sua saúde após 01 ano da cirurgia. No grupo de descompressão óssea isolada, 77% dos pacientes referiam sentir-se melhor 01 ano após a cirurgia e 10% referiam estar com seus sintomas inalterados e apenas 13% referiram piora dos sintomas após a cirurgia. Uma vez que muitos dos sintomas neurológicos dos pacientes com MC-I são considerados irreversíveis após sua instalação, em especial na nossa casuística onde a média do início dos sintomas para o procedimento cirúrgico ultrapassa 01 ano, considera-se resultado favorável a somatória dos pacientes inalterados e melhorados, totalizando 87% dos pacientes com COI isolada. No grupo com duroplastia, os resultados foram discretamente inferiores porém sem diferença estatística, com 60% dos pacientes melhorados, 20% inalterados e 20% com piora dos sintomas, totalizando 80% de resultados ditos favoráveis. Os resultados obtidos nos grupos COI e COAD, respectivamente 87% e 80%, estão de

acordo com os resultados obtidos da literatura (Levy *et al.*, 1983; Ellenbogen *et al.*, 2000; Goel, 2014; Lee *et al.*, 2014; Arnautovic *et al.*, 2015).

Estudos relacionam a ausência da abertura dural a maior incidência de reintervenções devido a manutenção ou recorrência dos sintomas atribuídos à MC-I. Durham e Fjeld-Olenec (2008), (Durham e Fjeld-Olenec, 2008) relatam taxa de reintervenção de 12,5% nos pacientes com craniectomia óssea isolada ante aos pacientes com plástica de ampliação dural (Durham e Fjeld-Olenec, 2008). Valores semelhantes foram identificados por Mutchnik *et al.* (2010), com 12,5 em comparação com 3,1% de taxa de reintervenção. Em ambos trabalhos não foram realizadas nenhuma avaliação específica para determinação da abertura dural, a não ser a impressão do cirurgião quanto a necessidade de abertura dural. Nenhum dos autores citados conseguiu determinar um fator prognóstico com base nos exames de imagem e sintomas clínicos apresentados. McGuirt *et al.*, (2008) (McGirt *et al.*, 2008) analisam a recorrência dos sintomas em crianças submetidas a craniectomia do osso occipital com duroplastia, observando até 22% de recorrência de sintomas leves e moderados. Destes, um terço necessitam de cirurgias de revisão, correspondendo a 7% do total dos pacientes. Cefaleia é o fator mais propenso a apresentar recorrência e remete a origem multifatorial deste sintoma e da dificuldade de relação clínica com a doença em questão. Na experiência do autor, a recorrência dos sintomas são na maioria das vezes tolerada pelo paciente e não justificam cirurgias de revisão (McGirt *et al.*, 2008). Ao analisarmos estes dados observamos que a taxa de recidiva dos sintomas de 22% é maior que da

indicação de nova cirurgia em ambos os grupos. Hankinson *et al.* (2011) (Hankinson *et al.*, 2011) citam os trabalhos de Fjeld-Olenec com 18,5% de resultados sub-ótimos em pacientes com duroplastia e os compara aos 12,5% encontrados por Durham e ressalta ser este fator de pouco valor para se identificar qual o procedimento mais eficaz (Hankinson *et al.*, 2011). Mutchnik *et al.* 2010, calculam que a taxa de reintervenção nos pacientes com COI necessária para igualar os custos da COAD seria de 44.5% (Mutchnick *et al.*, 2010). A não realização da duroplastia acaba por aumentar a indicação de nova abordagem pelos cirurgiões, mesmo naqueles pacientes oligossintomáticos, devido a possibilidade da abertura dural, por muitos preconizada como tratamento ideal, otimizar o resultado cirúrgico. Nos pacientes já submetidos a duroplastia a postura expectante por parte do cirurgião seja melhor tolerada, considerando o resultado final como o melhora a ser obtido. Em nosso trabalho não observamos diferença entre os grupos. A taxa de necessidade de reintervenção nos pacientes do grupo COI foi de 16%, sem diferença a taxa do grupo COAD(20%). A indicação de reintervenção em nossa série foi a piora dos sintomas neurológicos e dos sintomas após a cirurgia. Apenas 1 paciente do grupo COI foi operado por manutenção dos sintomas e devido à gravidade dos mesmos e não apresentou melhora adicional após a realização de duroplastia. No grupo COAD dois pacientes foram reoperados devido a piora neurológica, em um dos casos devido a ptose cerebelar.

Nos pacientes do grupo COAD utilizamos técnica de retirada de enxerto por nós desenvolvida. Esta técnica permite a delimitação de um

plano hermético de fechamento muscular e da fáscia muscular. O desenvolvimento desta técnica ocorreu devido à baixa disponibilidade e ao alto custo de enxertos heterólogos ou substitutos duros em nosso meio. Devido a não utilização de enxertos heterólogos nenhum caso de meningite asséptica foi identificada, morbidade comum em relatos de literatura (Kalb *et al.*, 2012). Observamos no nosso trabalho que 3 de 10 pacientes (30%) do grupo COAD apresentarem complicações decorrentes da abertura dural: 1 com fistula de líquórica (10%), 1 com pseudomeningocele (10%) e 1 com ptose cerebelar (10%), esta última ocasionando intervenção cirúrgica. A taxa de fístula líquórica observada com esta técnica foi equivalente a evidenciada por outros autores (Levy *et al.*, 1983; Menezes, 1995, Ellenbogen *et al.*, 2000; Klekamp, 2012; Sakushima *et al.*, 2013). Parker *et al.* (2013) demonstram a correlação da formação de pseudomeningocele com persistência dos sintomas no pós operatório e até a progressão dos mesmos (Parker *et al.*, 2013). Acredita-se que a pseudomeningocele ocasione alteração na dinâmica do fluxo do líquido cefalorraquidiano da JCV e consequente manutenção dos sintomas e reforça a tendência a realização de procedimentos menos invasivos sem a abertura dural. Mesmo adotando craniectomia occipital pequena, limitada a 3 cm de diâmetro, preconizada para a redução de eventos de ptose cerebelar, observamos tal complicação em um de nossos pacientes com piora importante dos sintomas, estabilizados apenas após a realização de cranioplastia para sustentação. Não observamos complicações perioperatórias relacionadas ao ato cirúrgico nos pacientes do grupo COI.

Reconhecemos a perda elevada (18,4%) de seguimento dos pacientes como possível fator limitante do estudo e ocorreu por conta da característica intrínseca do serviço de atender muitos pacientes referenciados de outros estados do País. Muitos dos pacientes não compareciam aos retornos programados por retornarem a seu estado natal, sendo os dados para contato telefônico ou por carta incorretos ou insuficientes.

O valor estatístico obtido no presente estudo permite comparar o resultado nos dois grupos por nós pré-estabelecidos. A não randomização dos pacientes quanto a abertura ou não da dura-máter e a definição do valor de corte em 3 cm/s não permite que sejam tecidas considerações sobre os valores de fluxo normais na JCV. A impossibilidade de execução de estudo duplamente cego dado a impossibilidade de cegamento do cirurgião e a perda de 18,4% dos pacientes no segmento, embora homogêneo nos dois grupos, diminui a força estatística do trabalho. Levantamos também outro questionamento quanto ao segmento dos pacientes por período de apenas um ano conforme definido no desfecho. Segmento tão curto pode ser insuficiente para determinar corretamente a evolução e a necessidade de reintervenção a longo prazo nos dois grupos, em especial no grupo sem abertura dural, cujos resultados poderemos analisar em trabalhos futuros.

A análise dos dados aqui discutidos evidenciaram que os resultados obtidos quanto a melhora clínica, da cefaleia e da qualidade de vida dos pacientes do grupo COI, não apresentou diferença estatística quando

comparado ao grupo padrão ouro com abertura dural. Estes resultados indicam que o método utilizado para a seleção e divisão dos grupos, até então indefinido na literatura, foi eficaz em equiparar os resultados do grupo experimental ao padrão ouro.

7 Conclusões

1. A realização de Ultrassonografia Intraoperatória com medida de velocidade de fluxo utilizando-se do valor de 3cm/s como determinante de fluxo adequado foi eficaz na seleção dos pacientes que se beneficiam de tratamento menos invasivo com craniectomia óssea isolada.
2. A realização de craniectomia óssea isolada em pacientes com fluxo de líquido cefalorraquidiano intraoperatório maior ou igual a 3cm/s é equivalente a realização de craniectomia occipital associada a plástica ampliadora dural no que diz respeito a melhoria de qualidade de vida pós operatória em pacientes adultos com malformação de Chiari do tipo I.
3. Pacientes submetidos a craniectomia óssea isolada apresentam melhora na intensidade da cefaleia e dor cervical equivalentes aos pacientes submetidos a craniectomia occipital associada a plástica de ampliação dural.
4. Pacientes submetidos a craniectomia óssea isolada apresentam menores índices de complicações perioperatórias quando comparados aos pacientes submetidos a craniectomia occipital associada a plástica ampliadora dural.

8 Anexos

Anexo 1. Aprovação CAPPesq

APROVAÇÃO

A Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa - CAPPesq da Diretoria Clínica do Hospital das Clínicas e da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, em sessão de 16/09/2009, **APROVOU** o Protocolo de Pesquisa nº **0903/09**, intitulado: **"USO DA ULTRASONOGRAFIA INTRA-OPERATÓRIA PARA AVALIAÇÃO DA NECESSIDADE DE DUROPLASTIA NO TRATAMENTO CIRÚRGICO DE PACIENTES COM MAL-FORMAÇÃO DE CHIARI TIPO I"** apresentado pelo Departamento de **NEUROLOGIA**, inclusive o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, **conforme parecer anexo**

Cabe ao pesquisador elaborar e apresentar à CAPPesq, os relatórios parciais e final sobre a pesquisa (Resolução do Conselho Nacional de Saúde nº 196, de 10/10/1996, inciso IX.2, letra "c").

Pesquisador (a) Responsável: **Prof.Dr. Mario Augusto Taricco**

Pesquisador (a) Executante: **Roger Schmidt Brock**

CAPPesq, 17 de Setembro de 2009

PROF. DR. CLAUDIO LEONE
Vice - Presidente da Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa

Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa do HCFMUSP e da FMUSP Diretoria Clínica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo Rua Ovídio Pires de Campos, 225, 5º andar - CEP 05403 010 - São Paulo - SP Fone: 011 3069 6442 Fax: 011 3069 6492 e-mail: cappesq@hcnet.usp.br / secretariacappesq2@hcnet.usp.br

Anexo 2. Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

**HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO-
HCFMUSP**

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO**DADOS DE IDENTIFICAÇÃO DO SUJEITO DA PESQUISA OU RESPONSÁVEL LEGAL**

1. NOME:
DOCUMENTO DE IDENTIDADE Nº : SEXO : .M ☐ F ☐
DATA NASCIMENTO:/...../.....
ENDEREÇO Nº APTO:
BAIRRO: CIDADE
CEP:..... TELEFONE: DDD (.....)
2. RESPONSÁVEL LEGAL
NATUREZA (grau de parentesco, tutor, curador etc.)
DOCUMENTO DE IDENTIDADE :.....SEXO: M ☐ F ☐
DATA NASCIMENTO:/...../.....
ENDEREÇO: Nº APTO:
BAIRRO: CIDADE:
CEP: TELEFONE: DDD (.....)..... C.....

DADOS SOBRE A PESQUISA

**1. TÍTULO DO PROTOCOLO DE PESQUISA: USO DA ULTRASONOGRAFIA INTRA-OPERATÓRIA
PARA AVALIAÇÃO DA NECESSIDADE DE DUROPLASTIA NO TRATAMENTO CIRURGICO DE
PACIENTES COM MAL-FORMAÇÃO DE CHIARI TIPO I**

PESQUISADOR RESPONSÁVEL: Prof. Dr. Mario Augusto Taricco

CARGO/FUNÇÃO: Professor Livre Docente INSCRIÇÃO CONSELHO REGIONAL Nº 22.357

PESQUISADOR EXECUTANTE: Roger Schmidt Brock

CARGO/FUNÇÃO: Medico Assistente INSCRIÇÃO CONSELHO REGIONAL N 100.777

UNIDADE DO HCFMUSP: Divisão de Clínica Neurológica

2. AVALIAÇÃO DO RISCO DA PESQUISA:

RISCO MÍNIMO	x	RISCO MÉDIO	☐
RISCO BAIXO	☐	RISCO MAIOR	☐

3. DURAÇÃO DA PESQUISA : 02 anos

Essas informações estão sendo fornecidas para sua participação voluntária neste estudo, que visa avaliar o uso do ultrassom durante a cirurgia para medir a adequada descompressão do forame magno (canal por onde passa a medula vertebral) e do fluxo do liquor após realização de craniectomia descompressiva (retirado do osso da parte posterior da nuca), e avaliar a necessidade de abertura e plástica da dura-máter (membrana que envolve o sistema nervoso central).

Na cirurgia será realizada a retirada do osso da parte posterior e inferior da nuca, para que seja aberto o canal por onde passa a medula (forame magno). Será realizado um exame de ultrassom após a retirada do osso para avaliar se existe a passagem adequada de liquor após esta descompressão. Se a velocidade do liquor for satisfatória não será aberta a membrana que envolve o sistema nervoso (dura-máter). Quando o ultrassom mostrar que não existe passagem adequada do liquor esta membrana será aberta e realizada uma plástica com aumento deste espaço.

O tratamento usual para a sua doença, que se chama , Malformação de Chiari tipo 1, consiste na realização do procedimento com abertura e plástica da dura-máter com bons resultados em 87% dos pacientes operados. A não abertura da dura -máter foi comprovada eficaz em 73% dos pacientes. A não abertura da dura-máter pode levar a necessidade de realização de uma nova cirurgia, para que esta seja aberta e realizada a plástica caso seus sintomas continuem progredindo. Desta maneira a não realização da abertura dural (objetivo deste estudo) implica em um risco 2x maior de necessidade de uma nova cirurgia porém o risco de meningite e vazamento do liquor pela pele (fístula liquórica) que normalmente é de 8 e 5% passa a ser zero.

Trata-se de estudo experimental testando a hipótese de que o ultrassom conseguirá determinar os pacientes que se beneficiarão de um procedimento mais simples e com menos complicações pós-operatórias.(não abertura da dura-máter),

O Sr. Pode optar por não fazer parte do estudo sendo então realizado o procedimento padrão para o tratamento da malformação de Chiari com abertura e plástica da dura-máter. Em qualquer etapa do estudo, você terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa para esclarecimento de eventuais dúvidas.

O principal investigador é o Dr Roger Schmidt Brock, que pode ser encontrado no endereço Rua Dr. Enéas de Carvalho Aguiar 255, 5º andar. Telefone(s) 3069-7152. Se você tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) – Rua Ovídio Pires de Campos, 225 – 5º andar – tel: 3069-6442 ramais 16, 17, 18 ou 20, FAX: 3069-6442 ramal 26 – E-mail: cappesq@hcnet.usp.br.

É garantida a liberdade da retirada de consentimento a qualquer momento e deixar de participar do estudo, sem qualquer prejuízo à continuidade de seu tratamento na Instituição.

As informações obtidas serão analisadas em conjunto com outros pacientes, não sendo divulgado a identificação de nenhum paciente.

O Sr.(a) tem o direito de ser mantido atualizado sobre os resultados parciais das pesquisas, quando em estudos abertos, ou de resultados que sejam do conhecimento dos pesquisadores; Não há despesas pessoais para o participante em qualquer fase do estudo, incluindo exames e consultas. Também não há compensação financeira relacionada à sua participação. Se existir qualquer despesa adicional, ela será absorvida pelo orçamento da pesquisa.

Existe um compromisso do pesquisador de utilizar os dados e o material coletado somente para esta pesquisa.

Acredito ter sido suficientemente informado a respeito das informações que li ou que foram lidas para mim, descrevendo o estudo” **USO DA ULTRASONOGRAFIA INTRAOPERATÓRIA PARA AVALIAÇÃO DA NECESSIDADE DE DUROPLASTIA NO TRATAMENTO CIRURGICO DE PACIENTES COM MAL-FORMAÇÃO DE CHIARI TIPO I”**

Eu discuti com o Dr. Roger Schmidt Brock. sobre a minha decisão em participar nesse estudo. Ficaram claros para mim quais são os propósitos do estudo, os procedimentos a serem realizados, seus desconfortos e riscos, as garantias de confidencialidade e de esclarecimentos permanentes. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas e que tenho garantia do acesso a tratamento hospitalar quando necessário. Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades ou prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido, ou no meu atendimento neste Serviço.

Assinatura do paciente/representante legal Data ____ / ____ / ____

Assinatura da testemunha Data ____ / ____ / ____

para casos de pacientes menores de 18 anos, analfabetos, semi-analfabetos ou portadores de deficiência auditiva ou visual.

(Somente para o responsável do projeto)

Declaro que obtive de forma apropriada e voluntária o Consentimento Livre e Esclarecido deste paciente ou representante legal para a participação neste estudo.

Assinatura do responsável pelo estudo Data ____ / ____ / ____

Anexo 3. Relação de pacientes, idade, sexo, tempo de sintomas e data da cirurgia

Número	Nome	Idade	Sexo	TS (Meses)	Data da Cirurgia
1	M.G.C.	53	Fem	9	05/06/06
2	S.J.S.E.	48	Masc	13	01/08/06
3	G.A.G.	58	Fem	19	08/12/06
4	R.M.C.	52	Masc	25	05/03/07
5	S.D.V.	37	Fem	14	03/01/08
6	R.C.O.	50	Fem	15	10/07/08
7	M.C.B.S.	62	Fem	9	18/07/08
8	E.M.S.	69	Fem	26	14/08/08
9	S.F.S.	67	Masc	5	04/09/08
10	Z.G.L.	50	Fem	7	23/10/08
11	J.S.	46	Masc	6	13/11/08
12	J.P.B.B.	70	Masc	8	20/11/08
13	M.R.M.	34	Fem	26	04/12/08
14	A.J.S.L.	53	Fem	7	08/01/09
15	J.L.S.	38	Masc	25	21/01/09
16	M.U.L.	74	Fem	4	26/02/09
17	M.N.R.	49	Fem	13	12/03/09
18	M.S.D.	37	Fem	29	26/03/09
19	L.S.V.	42	Fem	6	08/04/09
20	M.K.A.	41	Masc	7	26/06/09
21	M.A.B.	48	Fem	35	09/09/09
22	A.M.O.	42	Fem	16	10/09/09
23	L.A.S.	35	Fem	15	17/09/09
24	G.M.S.	50	Masc	9	24/09/09
25	J.A.S.	49	Masc	22	30/09/09
26	V.L.O	45	Fem	26	08/10/09
27	D.O.	42	Masc	34	22/10/09
28	M.V.L.A.	36	Masc	18	26/11/09
29	M.A.A.	64	Fem	6	11/02/10
30	G.L.S.	57	Fem	6	11/03/10
31	C.P.S.	34	Fem	5	08/04/10
32	A.C.O.	57	Masc	4	06/05/10
33	L.M.C	61	Fem	16	17/06/10
34	O.A.D.	33	Fem	12	05/08/10
35	T.S.	27	Masc	8	26/08/10
36	F.J.O.	42	Masc	17	07/10/10
37	A.F.P.	46	Fem	5	14/10/10
38	A.L.C.	39	Masc	17	28/10/10
39	D.C.L	23	Fem	22	27/01/11
40	J.R.S.O.	67	Masc	8	17/02/11

*continua
continuação*

Número	Nome	Idade	Sexo	TS (Meses)	Data da Cirurgia
41	M.W.S.B.O.	47	Fem	8	24/03/11
42	M.R.C.	53	fem	15	31/03/11
43	M.C.D.B.	71	fem	5	07/04/11
44	V.B.S.	26	fem	18	08/04/11
45	M.M.G.	72	fem	5	26/05/11
46	F.E.S.	34	masc	9	21/07/11
47	M.P.S.	39	fem	13	18/08/11
48	S.M.A.	45	masc	15	11/10/11
49	O.A.S.	48	masc	8	16/10/11

Anexo 4. Versão Brasileira do Questionário de Qualidade de Vida -SF-36

1- Em geral você diria que sua saúde é:

Excelente	Muito Boa	Boa	Ruim	Muito Ruim
1	2	3	4	5

2- Comparada há um ano atrás, como você se classificaria sua idade em geral, agora?

Muito Melhor	Um Pouco Melhor	Quase a Mesma	Um Pouco Pior	Muito Pior
1	2	3	4	5

3- Os seguintes itens são sobre atividades que você poderia fazer atualmente durante um dia comum. Devido à sua saúde, você teria dificuldade para fazer estas atividades? Neste caso, quando?

Atividades	Sim, dificulta muito	Sim, dificulta um pouco	Não, não dificulta de modo algum
a) Atividades Rigorosas, que exigem muito esforço, tais como correr, levantar objetos pesados, participar em esportes árduos.	1	2	3
b) Atividades moderadas, tais como mover uma mesa, passar aspirador de pó, jogar bola, varrer a casa.	1	2	3
c) Levantar ou carregar mantimentos	1	2	3
d) Subir vários lances de escada	1	2	3
e) Subir um lance de escada	1	2	3
f) Curvar-se, ajoelhar-se ou dobrar-se	1	2	3
g) Andar mais de 1 quilômetro	1	2	3
h) Andar vários quarteirões	1	2	3
i) Andar um quarteirão	1	2	3
j) Tomar banho ou vestir-se	1	2	3

4- Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou com alguma atividade regular, como consequência de sua saúde física?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Esteve limitado no seu tipo de trabalho ou a outras atividades.	1	2
d) Teve dificuldade de fazer seu trabalho ou outras atividades (p. ex. necessitou de um esforço extra).	1	2

5- Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou outra atividade regular diária, como consequência de algum problema emocional (como se sentir deprimido ou ansioso)?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Não realizou ou fez qualquer das atividades com tanto cuidado como geralmente faz.	1	2

6- Durante as últimas 4 semanas, de que maneira sua saúde física ou problemas emocionais interferiram nas suas atividades sociais normais, em relação à família, amigos ou em grupo?

De forma nenhuma	Ligeiramente	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

7- Quanta dor no corpo você teve durante as últimas 4 semanas?

Nenhuma	Muito leve	Leve	Moderada	Grave	Muito grave
1	2	3	4	5	6

8- Durante as últimas 4 semanas, quanto a dor interferiu com seu trabalho normal (incluindo o trabalho dentro de casa)?

De maneira alguma	Um pouco	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

9- Estas questões são sobre como você se sente e como tudo tem acontecido com você durante as últimas 4 semanas. Para cada questão, por favor dê uma resposta que mais se aproxime de maneira como você se sente, em relação às últimas 4 semanas.

	Todo Tempo	A maior parte do tempo	Uma boa parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nunca
a) Quanto tempo você tem se sentindo cheio de vigor, de vontade, de força?	1	2	3	4	5	6
b) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa muito nervosa?	1	2	3	4	5	6
c) Quanto tempo você tem se sentido tão deprimido que nada pode animá-lo?	1	2	3	4	5	6
d) Quanto tempo você tem se sentido calmo ou tranquilo?	1	2	3	4	5	6
e) Quanto tempo você tem se sentido com muita energia?	1	2	3	4	5	6
f) Quanto tempo você tem se sentido desanimado ou abatido?	1	2	3	4	5	6
g) Quanto tempo você tem se sentido esgotado?	1	2	3	4	5	6
h) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa feliz?	1	2	3	4	5	6
i) Quanto tempo você tem se sentido cansado?	1	2	3	4	5	6

10- Durante as últimas 4 semanas, quanto de seu tempo a sua saúde física ou problemas emocionais interferiram com as suas atividades sociais (como visitar amigos, parentes, etc.)?

Todo Tempo	A maior parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nenhuma parte do tempo
1	2	3	4	5

11- O quanto verdadeiro ou falso é cada uma das afirmações para você?

	Definitivamente verdadeiro	A maioria das vezes verdadeiro	Não sei	A maioria das vezes falso	Definitivamente falso
a) Eu costumo obedecer um pouco mais facilmente que as outras pessoas	1	2	3	4	5
b) Eu sou tão saudável quanto qualquer pessoa que eu conheço	1	2	3	4	5
c) Eu acho que a minha saúde vai piorar	1	2	3	4	5
d) Minha saúde é excelente	1	2	3	4	5

Cálculo dos Escores do Questionário de Qualidade de Vida

Fase 1: Ponderação dos dados

Questão	Pontuação	
01	Se a resposta for	Pontuação
	1	5,0
	2	4,4
	3	3,4
	4	2,0
	5	1,0
02	Manter o mesmo valor	
03	Soma de todos os valores	
04	Soma de todos os valores	
05	Soma de todos os valores	
06	Se a resposta for	Pontuação
	1	5
	2	4
	3	3
	4	2
	5	1
07	Se a resposta for	Pontuação
	1	6,0
	2	5,4
	3	4,2
	4	3,1
	5	2,0
08	Se a resposta for	Pontuação
	1	6,0
	2	5,4
	3	4,2
	4	3,1
	5	2,0
09	Se a resposta for	Pontuação
	1	6,0
	2	5,4
	3	4,2
	4	3,1
	5	2,0
10	Se a resposta for	Pontuação
	1	6,0
	2	5,4
	3	4,2
	4	3,1
	5	2,0
11	Se a resposta for	Pontuação
	1	6,0
	2	5,4
	3	4,2
	4	3,1
	5	2,0

Fase 2: Cálculo do Raw Scale

Transformar o valor das questões anteriores em notas de 8 domínios que variam de 0 (zero) a 100 (cem), onde 0 = pior e 100 = melhor para cada domínio. É chamado de raw scale porque o valor final não apresenta nenhuma unidade de medida.

Domínio:

Valor obtido nas questões correspondentes – Limite inferior x 100

Variação (Score Range)

Na fórmula, os valores de limite inferior e variação (Score Range) são fixos e estão estipulados na tabela abaixo.

Domínio	Pontuação das questões correspondidas	Limite inferior	Variação
Capacidade funcional	03	10	20
Limitação por aspectos físicos	04	4	4
Dor	07 + 08	2	10
Estado geral de saúde	01 + 11	5	20
Vitalidade	09 (somente os itens a + e + g + i)	4	20
Aspectos sociais	06 + 10	2	8
Limitação por aspectos emocionais	05	3	3
Saúde mental	09 (somente os itens b + c + d + f + h)	5	25

9 Referências Bibliográficas

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 Comput Assist Tomogr.* 1985 Nov-Dec;9(6):1033-6.

Aliaga L, Hekman KE, Yassari R, Straus D, Luther G, Chen J, Sampat A, Frim D. A novel scoring system for assessing Chiari malformation type I treatment outcomes. *Neurosurgery.* 2012 Mar;70(3):656-64; discussion 664-5.

Alperin N, Sivaramakrishnan A, Lichtor T. Magnetic resonance imaging-based measurements of cerebrospinal fluid and blood flow as indicators of intracranial compliance in patients with Chiari malformation. *J Neurosurg.* 2005 Jul;103(1):46-52.

Arnautovic A, Splavski B, Boop FA, Arnautovic KI. Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965–2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes. *J Neurosurg Pediatr.* 2015 Feb;15(2):161-77.

Arnold J. (1894). Myelocyste, Transposition von Gewebskeimen und Sympodie. *Beitr Path Anat*(16): 1-28.

Barkhof F, Kouwenhoven M, Scheltens P, Sprenger M, Algra P, Valk J. Phase-contrast cine MR imaging of normal aqueductal CSF flow. Effect of aging and relation to CSF void on modulus MR. *Acta Radiol.* 1994 Mar;35(2):123-30.

Bejjani GK. Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview. *Neurosurg Focus.* 2001 Jul 15;11(1):E1.

Bond AE, Jane JA Sr, Liu KC, Oldfield EH. Changes in cerebrospinal fluid flow assessed using intraoperative MRI during posterior fossa decompression for Chiari malformation. *J Neurosurg.* 2015 May;122(5):1068-75.

Botelho RV, Bittencourt LR, Rotta JM, Tufik S. A prospective controlled study of sleep respiratory events in patients with craniovertebral junction malformation. *J Neurosurg.* 2003 Dec;99(6):1004-9.

Buell TJ, Heiss JD, Oldfield EH. Pathogenesis and Cerebrospinal Fluid Hydrodynamics of the Chiari I Malformation. *Neurosurgery Clinics* 2015 Oct 26 (4) : 495-499.

Caldarelli M, Novegno F, Vassimi L, Romani R, Tamburrini G, Di Rocco C. The role of limited posterior fossa craniectomy in the surgical treatment of Chiari malformation Type I: experience with a pediatric series. *J Neurosurg.* 2007 Mar;106(3 Suppl):187-95.

Campos MO. Qualidade de vida. Um nstrumento para a promoção de saúde. *Rev Baiana de Saúde Pública* 2008 32(2): 232-240.

Chiari H. Über Veränderungen des Kleinhirns, des Pons und der Medulla Oblongata infolge von congenitaler Hydrocephalie des Grosshirns. *Denkschriften Der Kais Akad Wiss Math-Naturw* 1896 (63): 71-115.

Chiari H. Ueber Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns. *Dtsch Med Wochenschr* 1891 (17): 1172-1175.

Ciconelli RM, Ferraz MB, Santos W, Meinão I, Quaresma MR. Tradução para a língua portuguesa e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida SF-36 (Brasil SF-36). *Rev. bras. reumatol* 1999 39(3): 143-150.

Cleland J. Contribution to the study of spina bifida, encephalocele and anencephalus. *J Anat Physiol* 1883 (17): 257-292.

Cui LG, Jiang L, Zhang HB, Liu B, Wang JR, Jia JW, Chen W. Monitoring of cerebrospinal fluid flow by intraoperative ultrasound in patients with Chiari I malformation. *Clin Neurol Neurosurg*. 2011 Apr;113(3):173-6.

D'Errico A. The surgical treatment of hydrocephalus associated with spina bifida. *Yale J Biol Med*. 1939 May;11(5):425-30.

Dohrmann GJ, Rubin JM. Use of ultrasound in neurosurgical operations: a preliminary report. *Surg Neurol*. 1981 Nov;16(5):362-6.

Durham SR, Fjeld-Olenec K. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation Type I in pediatric patients: a meta-analysis. *J Neurosurg Pediatr*. 2008 Jul;2(1):42-9.

Ellenbogen RG, Armonda RA, Shaw DW, Winn HR. Toward a rational treatment of Chiari I malformation and syringomyelia. *Neurosurg Focus*. 2000 Mar 15;8(3):E6.

Ferreira PL. A medição do estado de saúde: criação da versão portuguesa do MOS SF-36. *Acta Médica Portuguesa*. 2000; 13 (1/2), 55-66

Gardner WJ. Hydrodynamic factors in Dandy-Walker and Arnold-Chiari malformations. *Childs Brain*. 1977;3(4):200-12.

Gardner WJ. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1965 Jun;28:247-59.

Goel A. Basilar invagination, Chiari malformation, syringomyelia: a review. *Neurol India* 2009 57(3): 235-246.

Goel A. Is Chiari malformation nature's protective "air-bag"? Is its presence diagnostic of atlantoaxial instability? *Journal of craniovertebral junction & spine* 2014 5(3): 107.

Greenberg JK, Milner E, Yarbrough CK, Lipsey K, Piccirillo JF, Smyth MD, Park TS, Limbrick DD Jr. Outcome methods used in clinical studies of Chiari malformation Type I: a systematic review. *J Neurosurg.* 2015 Feb;122(2):262-72.

Hankinson T, Tubbs RS, Wellons JC. Duraplasty or not? An evidence-based review of the pediatric Chiari I malformation. *Childs Nerv Syst.* 2011 Jan;27(1):35-40.

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.

Heiss JD, Patronas N, DeVroom HL, Shawker T, Ennis R, Kammerer W, Eidsath A, Talbot T, Morris J, Eskioglu E, Oldfield EH. Elucidating the pathophysiology of syringomyelia. *J Neurosurg.* 1999 Oct;91(4):553-62.

Hida K, Iwasaki Y, Koyanagi I, Sawamura Y, Abe H. Surgical indication and results of foramen magnum decompression versus syringosubarachnoid shunting for syringomyelia associated with Chiari I malformation. *Neurosurgery.* 1995 Oct;37(4):673-8; discussion 678-9.

Isu T, Sasaki H, Takamura H, Kobayashi N. Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation. *Neurosurgery.* 1993 Nov;33(5):845-9; discussion 849-50.

Kalb S, Perez-Orribo L, Mahan M, Theodore N, Nakaji P, Bristol RE. Evaluation of operative procedures for symptomatic outcome after decompression surgery for Chiari type I malformation. *J Clin Neurosci.* 2012 Sep;19(9):1268-72.

Klekamp J. Surgical treatment of Chiari I malformation—analysis of intraoperative findings, complications, and outcome for 371 foramen magnum decompressions. *Neurosurgery*. 2012 Aug;71(2):365-80; discussion 380.

Koyanagi I, Houkin K. Pathogenesis of syringomyelia associated with Chiari type 1 malformation: review of evidences and proposal of a new hypothesis. *Neurosurg Rev*. 2010 Jul;33(3):271-84; discussion 284-5.

Lee A, Yarbrough CK, Greenberg JK, Barber J, Limbrick DD, Smyth MD. Comparison of posterior fossa decompression with or without duraplasty in children with Type I Chiari malformation. *Childs Nerv Syst*. 2014 Aug;30(8):1419-24.

Levy WJ, Mason L, Hahn JF. Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases. *Neurosurgery*. 1983 Apr;12(4):377-90.

Markunas CA, Soldano K, Dunlap K, Cope H, Asiimwe E, Stajich J, Enterline D, Grant G, Fuchs H, Gregory SG, Ashley-Koch AE. Stratified whole genome linkage analysis of Chiari Type I malformation implicates known Klippel-Feil syndrome genes as putative disease candidates. *PLoS One*. 2013 Apr 19;8(4):e61521.

McConnell AA Parker H. A deformity of the hind-brain associated with internal hydrocephalus. Its relation to the Arnold-Chiari malformation. *Brain* 1938 61(4): 415-429.

McGirt MJ, Atiba A, Attenello FJ, Wasserman BA, Dato G, Gathinji M, Carson B, Weingart JD, Jallo GI. Correlation of hindbrain CSF flow and outcome after surgical decompression for Chiari I malformation. *Childs Nerv Syst*. 2008 Jul;24(7):833-40.

McGirt MJ, Attenello FJ, Atiba A, Garces-Ambrossi G, Dato G, Weingart JD, Carson B, Jallo GI. Symptom recurrence after suboccipital decompression for pediatric Chiari I malformation: analysis of 256 consecutive cases. *Childs Nerv Syst*. 2008 Nov;24(11):1333-9.

McGirt MJ, Attenello FJ, Datto G, Gathinji M, Atiba A, Weingart JD, Carson B, Jallo GI. Intraoperative ultrasonography as a guide to patient selection for duraplasty after suboccipital decompression in children with Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Pediatr.* 2008 Jul;2(1):52-7.

Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, Haroun RI, Carson BS Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg.* 2000 Jun;92(6):920-6.

Menezes AH. Primary craniovertebral anomalies and the hindbrain herniation syndrome (Chiari I): data base analysis. *Pediatr Neurosurg.* 1995;23(5):260-9.

Milhorat TH, Bolognese PA. Tailored operative technique for Chiari type I malformation using intraoperative color Doppler ultrasonography. *Neurosurgery.* 2003 Oct;53(4):899-905; discussion 905-6.

Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, Speer MC. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery.* 1999 May;44(5):1005-17.

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 1389-90.

Mutchnick IS, Janjua RM, Moeller K, Moriarty TM. Decompression of Chiari malformation with and without duraplasty: morbidity versus recurrence: Clinical article. *J Neurosurg Pediatr.* 2010 May;5(5):474-8.

Navarro R, Olavarria G, Seshadri R, Gonzales-Portillo G, McLone DG, Tomita T. Surgical results of posterior fossa decompression for patients with Chiari I malformation. *Childs Nerv Syst.* 2004 May;20(5):349-56.

Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, Nakanishi N, Inoue Y. Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa. *J Neurosurg.* 1997 Jan;86(1):40-7.

Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas NJ. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils: implications for diagnosis and treatment. *J Neurosurg.* 1994 Jan;80(1):3-15.

Parker SL, Godil SS, Zuckerman SL, Mendenhall SK, Tulipan NB, McGirt MJ. Effect of symptomatic pseudomeningocele on improvement in pain, disability, and quality of life following suboccipital decompression for adult Chiari malformation Type I. *Journal of neurosurgery.* 2013;119(5):1159-65.

Rekate HL. (2013). Management of Chiari Malformations. Surgery of The Craniovertebral Junction. N. C. Bambakidis, C. A. Diackman, R. F. Spetzler and V. K.H.Sonntag, Thieme Medical Publishers, Inc. 1.

Saez RJ, Onofrio BM, Yanagihara T. Experience with Arnold-Chiari malformation, 1960 to 1970. *Journal of neurosurgery.* 1976;45(4):416-22.

Sakushima K, Hida K, Yabe I, Tsuboi S, Uehara R, Sasaki H. Different surgical treatment techniques used by neurosurgeons and orthopedists for syringomyelia caused by Chiari I malformation in Japan: Clinical article. *J Neurosurg Spine.* 2013 Jun;18(6):588-92.

Schanker BD, Walcott BP, Nahed BV, Kahle KT, Li YM, Coumans JV. Coumans (2011). Familial Chiari malformation: case series. *Neurosurg Focus.* 2011 Sep;31(3):E1.

Segal M, Pollay M. The secretion of cerebrospinal fluid. *Exp Eye Res.* 1977;25 Suppl:127-48.

Strahle J, Muraszko KM, Kapurch J, Bapuraj JR, Garton HJ, Maher CO. Chiari malformation Type I and syrinx in children undergoing magnetic resonance imaging. *J Neurosurg Pediatr.* 2011 Aug;8(2):205-13.

Strahle J, Muraszko KM, Kapurch J, Bapuraj JR, Garton HJ, Maher CO. Natural history of Chiari malformation Type I following decision for conservative treatment: clinical article. *J Neurosurg Pediatr.* 2011 Aug;8(2):214-21.

Taricco MA, Pereira WC. Tratamento cirúrgico dairingomielia associada à malformação de Chiari do tipo I. *Arq. bras. neurocir* 1997 16(2): 47-60.

Tubb RS. (2011). Chiari Malformations. Youmans Neurological Surgery. H. Winn, Saunders. 2: 1918-1927.

Vernooij MW, Ikram MA, Tanghe HL, Vincent AJ, Hofman A, Krestin GP, Niessen WJ, Breteler MM, van der Lugt A. Incidental findings on brain MRI in the general population. *N Engl J Med.* 2007 Nov 1;357(18):1821-8.

Ware JJ, Sherbourne CD. The MOS 36-item short-form health survey (SF-36). I. Conceptual framework and item selection. *Med Care.* 1992 Jun;30(6):473-83.

WHOQOL The World Health Organization Quality of Life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. *Soc Sci Med.* 1995 Nov;41(10):1403-9.

Williams B. Simultaneous cerebral and spinal fluid pressure recordings. *Acta Neurochir (Wien).* 1981;59(1-2):123-42.

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.* 2006 Jul;105(1 Suppl):26-32.

Yundt KD, Park TS, Tantuwaya VS, Kaufman BA. Posterior fossa decompression without duraplasty in infants and young children for treatment of Chiari malformation and achondroplasia. *Pediatr Neurosurg.* 1996 Nov;25(5):221-6.