



Hidrocefalia em pacientes jovens com a síndrome de arnold chiari : diagnóstico e tratamento

Mariana Pereira Stefani¹, Maria Cristina Regina Canali¹, Edylaine Marquetti¹, Thaís Kreps Schönhofen¹, Paula Iaizzo Magalhães², Ana Laura Macedo Sokoloski².



<https://doi.org/10.36557/2674-8169.2025v7n10p314-330>

Artigo recebido em 26 de Agosto e publicado em 6 de Outubro de 2025

ARTIGO DE REVISÃO

RESUMO

Introdução: A síndrome de Arnold-Chiari (AC) é um conjunto de malformações cerebrais caracterizadas por herniação cerebelar, sendo os tipos I e II os mais comuns em pacientes jovens. A hidrocefalia é uma complicação frequente, podendo resultar em aumento da pressão intracraniana e manifestações como cefaleia, atraso neuropsicomotor e alterações comportamentais. **Objetivos:** Esta revisão sistemática teve como objetivo analisar os métodos diagnósticos e terapêuticos mais eficazes para hidrocefalia em pacientes pediátricos com AC tipos I e II. **Metodologia:** Foram selecionados seis artigos publicados entre 2020 e 2025 na base PubMed, seguindo critérios PRISMA e a estratégia PICO, incluindo estudos originais, longitudinais, de coorte ou caso-controle, com foco em diagnóstico por imagem e tratamento cirúrgico. Os achados destacam que a malformação de Chiari tipo I associada à siringomielia compromete sensibilidade térmica e dolorosa, força muscular e coordenação nos membros superiores. Hidrocefalia multiloculada representa um desafio neurocirúrgico, mas não é diretamente dependente da AC. O diagnóstico por imagem, especialmente a ressonância magnética, permite identificar alterações anatômicas relevantes, como convexidade basioccipital ≥ 4 mm e convexidade da membrana atlanto-occipital posterior, indicando a necessidade de intervenção cirúrgica. A fenestração endoscópica mostrou-se o tratamento de primeira linha para conectar compartimentos e reduzir hidrocefalia, enquanto a descompressão da fossa posterior é eficaz em AC tipo I. O reparo pré-natal da mielomeningocele associada à AC tipo II demonstrou reduzir a hidrocefalia e prevenir progressão de herniação cerebelar. O prognóstico depende do momento e tipo de intervenção, da presença de ventriculomegalia e de acompanhamento pós-operatório contínuo. Hidrocefalia persistente pós-cirúrgica correlaciona-se com desfechos adversos, reforçando a importância de monitoramento clínico individualizado. **Conclusão:** Nesse sentido, insere-se que o manejo da hidrocefalia em pacientes jovens com AC requer diagnóstico precoce, avaliação detalhada por imagem e escolha terapêutica personalizada, priorizando técnicas endoscópicas e descompressivas, com atenção especial a intervenções pré-natais



quando indicadas. Estudos adicionais são necessários para padronização de condutas e melhoria da sobrevida e qualidade de vida desses pacientes.

Palavras-chave: Hidrocefalia, Síndrome de Arnold-Chiari, Pediatria, Diagnóstico por imagem, Cirurgia neurológica.

Hydrocephalus in Young Patients with Arnold-Chiari Syndrome: Diagnosis and Treatment

ABSTRACT

Introduction

Arnold-Chiari Syndrome (AC) is a group of brain malformations characterized by cerebellar herniation, with types I and II being most common in young patients. Hydrocephalus is a frequent complication, leading to increased intracranial pressure and clinical manifestations such as headache, neurodevelopmental delay, and behavioral changes. Early recognition and management are critical to improve outcomes.

Objective

This systematic review aimed to analyze the most effective diagnostic and therapeutic approaches for hydrocephalus in pediatric patients with AC types I and II.

Methodology

Six articles published between 2020 and 2025 were selected from the PubMed database, following PRISMA guidelines and the PICO strategy. Included studies were original longitudinal, cohort, or case-control studies focusing on imaging diagnosis and surgical treatment of hydrocephalus associated with AC.

Results

Chiari type I malformation associated with syringomyelia impairs thermal and pain sensitivity, muscle strength, and upper limb coordination. Multiloculated hydrocephalus presents a neurosurgical challenge but is not directly dependent on AC. Imaging, especially MRI, identifies anatomical alterations such as basioccipital convexity ≥ 4 mm and posterior atlanto-occipital membrane convexity, guiding surgical intervention. Endoscopic fenestration is effective in connecting compartments and reducing hydrocephalus, while posterior fossa decompression is successful in type I AC. Prenatal repair of myelomeningocele in type II AC reduces hydrocephalus and prevents cerebellar herniation progression. Prognosis depends on timing and type of intervention, presence of ventriculomegaly, and continuous postoperative monitoring. Persistent postoperative hydrocephalus correlates with adverse outcomes.

Conclusion

Management of hydrocephalus in young AC patients requires early diagnosis, detailed imaging, and personalized therapeutic strategies, prioritizing endoscopic and decompressive techniques. Prenatal interventions should be considered when



indicated. Further studies are needed to standardize protocols and improve survival and quality of life.

Keywords: Hydrocephalus, Arnold-Chiari Syndrome, Pediatrics, Imaging Diagnosis, Neurosurgery.

ULBRA – Universidade Luterana do Brasil; UP - Universidade Positivo

Mariana Pereira Stefani marianapstefani@gmail.com

This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).



INTRODUÇÃO

A síndrome de Arnold-Chiari é um grupo amplo de malformações de estruturas cerebrais associadas à herniação cerebelar, divididos em quatro subtipos principais e diversas teorias buscam explicar sua etiologia e fisiopatologia. Enquanto alguns estudos sugerem que essas malformações são resultados de defeitos genéticos do sistema nervoso, a maioria dos pacientes apresentam malformações não herdadas (Hidalgo et al., 2021).

O tipo I, considerado o menos grave, é caracterizado pela herniação de pelo menos uma tonsila cerebelar, abaixo do forame magno, enquanto o tipo II consiste nas herniações do tronco cerebral, tonsilas cerebelares e vérmis, sendo consequência de um disrafismo espinhal distal. O tipo III envolve a protrusão das meninges e herniação do rombencéfalo. Por fim, o tipo IV apresenta hipoplasia cerebelar, porém ainda não há um consenso exato nesta última classificação (Sarnat et al., 2007).

A epidemiologia da síndrome não é totalmente estabelecida. Casos de Chiari tipo I estão mais associados a pacientes jovens, com o surgimento de sintomas em média aos 18 anos, sendo a cefaleia occipital ou dor na região da nuca o sintoma mais frequente. Já o tipo II é comumente diagnosticado durante o pré-natal ou ao nascimento, devido à presença de mielomeningocele. Sinais de disfagia, fraqueza muscular e apneia são comuns nesse caso. Em ambos os subtipos podem ocorrer casos de hidrocefalia, condição que leva ao aumento da pressão intracraniana decorrente do acúmulo ou produção inadequada de liquor (Bauer et al., 2021).

Essa associação pode totalizar até 10% dos pacientes e as principais manifestações incluem cefaleia, irritabilidade, mudanças comportamentais, letargia e atraso de desenvolvimento neuropsicomotor (Nohria et al., 1990). A etiologia da hidrocefalia ainda é incerta, podendo ser tanto uma causa, como uma consequência da síndrome. Assim, diversas hipóteses buscam encontrar uma forma de tratamento definitivo, junto ao alívio da pressão intracraniana.

Considerando que a presença de hidrocefalia pode dificultar o diagnóstico e o manejo da síndrome de Arnold-Chiari, esta revisão tem como objetivo analisar as evidências científicas disponíveis que contribuam para o diagnóstico precoce e para a

padronização de condutas terapêuticas, visando à melhoria da qualidade de vida e da sobrevida dos pacientes.

METODOLOGIA

Esse estudo consiste em uma revisão sistemática, tipo de desenho indicado para sintetizar resultados quantitativos individuais, envolveu uma análise crítica de artigos da literatura e foi conduzido de acordo com as diretrizes da declaração *Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-analyses* (PRISMA). Não foi necessária aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa uma vez que o estudo se trata de uma revisão sistemática.

2.1 Estratégia de Busca

A estratégia PICO (população, intervenção, controle e resultados) foi utilizada para orientar a questão de pesquisa (Tabela 1). A partir da pergunta: **“Quais são os métodos diagnósticos mais eficazes e as abordagens terapêuticas mais seguras e eficientes para o manejo da hidrocefalia em pacientes jovens com síndrome de Arnold-Chiari?”** Inicialmente foram realizadas buscas para definir os termos do *Descritores em Ciências de Saúde* (DeCS) e determinar os critérios de inclusão e exclusão, permitindo uma busca mais detalhada e direcionada nas bases de dados e análise de artigos, aumentando a confiabilidade do estudo.

Tabela 1. Pergunta de pesquisa elaborada usando a estratégia PICO

Item	Definição
População	Pacientes jovens com a Síndrome de Arnold-Chiari tipo I e II
Intervenção	Métodos diagnósticos (RM, TC) e tratamentos cirúrgicos (DVP, descompressão)
Controle	Pacientes sem hidrocefalia ou tratados com outras abordagens
Resultados	Melhora clínica, redução da hidrocefalia, progressão neurológica, complicações

2.2 Elegibilidade

A busca foi realizada nas bases de dados PubMed utilizando os termos DeCS e os critérios de inclusão e exclusão descritos na Tabela 2.

Base de Palavras-Chave (DeCS)

Dados

PubMed Hydrocephalus, Arnold-Chiari Malformation, Pediatric Patients, Diagnosis, Treatment

Os termos foram combinados com operadores booleanos **AND** e **OR** para abranger variações terminológicas

O método utilizado na revisão seguiu uma busca estruturada no Pubmed, a partir desses descritores em inglês: *Hydrocephalus*, *Arnold-Chiari Malformation*, *Pediatric*, *Diagnosis* e *Treatment*, combinados com operadores booleanos conforme a lógica: (Hydrocephalus AND Arnold-Chiari Malformation AND Pediatric AND Diagnosis AND Treatment). Foram incluídos estudos quantitativos relacionados à hidrocefalia em pacientes jovens com a Síndrome de Arnold-Chiari tipo I ou II, especificamente artigos originais, estudos longitudinais, de coorte ou caso-controle. Também se exigiu que os trabalhos estivessem disponíveis integralmente e de forma gratuita, independentemente da data de publicação. Adicionalmente, foram considerados apenas estudos publicados entre 2020 e 2025, do tipo ensaio clínico, revisão ou metanálise, com foco na população pediátrica. A busca inicial resultou em 8 artigos potencialmente relevantes. Após a leitura dos resumos e aplicação dos critérios de inclusão e exclusão, 2 artigos foram descartados por não atenderem aos objetivos do estudo. Dessa forma, 6 artigos permaneceram para análise qualitativa e compuseram a amostra final da revisão integrativa.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

O estudo foi conduzido conforme as diretrizes PRISMA, com o objetivo de investigar os métodos diagnósticos mais eficazes e as abordagens terapêuticas mais seguras e eficientes no manejo da hidrocefalia em pacientes jovens com a Síndrome de Arnold-Chiari. Foram analisados criticamente artigos selecionados na base de dados



PubMed, utilizando os Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) como termos de busca. A estratégia PICO (População, Intervenção, Controle e Resultados) foi empregada para nortear a formulação da pergunta de pesquisa.

Os artigos foram selecionados com base em critérios específicos de inclusão e exclusão. Os critérios de inclusão contemplaram estudos quantitativos que abordassem a hidrocefalia em pacientes pediátricos com diagnóstico de Síndrome de Arnold-Chiari tipo I ou II, incluindo artigos originais, estudos longitudinais, de coorte e caso-controle, disponíveis online com acesso gratuito e integral. Foram considerados apenas estudos publicados entre 2020 e 2025. A triagem dos estudos foi feita de forma independente, a partir da análise dos títulos e resumos, garantindo a seleção de trabalhos pertinentes ao objetivo do estudo.

Características anatômicas e epidemiológicas da síndrome

A análise da literatura demonstrou que a Malformação de Chiari tipo I compreende um espectro de anomalias neurológicas, caracterizadas principalmente pela herniação das amígdalas cerebelares através do forame magno para o canal vertebral. Embora a frequência exata da síndrome ainda não seja totalmente estabelecida, estima-se que ocorra em aproximadamente 1 a cada 1.000 nascidos vivos, ainda um estudo sugere que há uma predominância maior em pacientes jovens do sexo feminino [2]. A prevalência geral da malformação varia entre 3 a 8 casos por 100 mil pessoas. Tal estudo evidenciou que entre o grupo de estudo com a síndrome de Arnold-Chiari, 65% possuíam a siringomielia. Tal patologia associada, caracteriza-se como uma manifestação frequente na malformação de Chiari, afetando principalmente a medula espinhal cervical inferior ou torácica superior de pacientes com idades entre 18 e 55 anos.

Associação com hidrocefalia e siringomielia

Clinicamente, é caracterizada por prejuízo bilateral, da sensibilidade térmica e dolorosa, fraqueza e atrofia muscular nas mãos e braços, devido à compressão dos tratos espinotalâmicos pela siringe em expansão. Parestesias, hiperestesia e, em casos mais extensos, espasticidade nos membros inferiores também podem estar presentes, especialmente quando há comprometimento dos tratos corticoespinais



laterais. [7]. Nesse sentido, um estudo realizado no Departamento de Radiologia do Instituto de Neurociências de Punjab analisou 16 casos operados de malformação de Chiari (CM) associada à siringomielia (IS) entre janeiro de 2022 e dezembro de 2023. Do total, 75% dos pacientes eram adultos e quatro eram crianças. Nos casos pediátricos, considerados mais raros, observou-se que a hidrocefalia e a obstrução do forame magno foram características marcantes, enquanto a siringomielia extensa apresentou-se de forma menos desenvolvida, embora ainda distribuída ao longo da medula espinhal.[2].

A hidrocefalia multiloculada pode ocorrer como complicação secundária à malformação de Chiari. Porém, não há uma relação de interdependência direta entre ambas as condições. O acúmulo anormal de líquido representa um desafio neurocirúrgico pediátrico significativo devido à presença de múltiplos compartimentos de líquido cefalorraquidiano isolados, frequentemente resultantes de infecções, hemorragias ou malformações congênitas, tal como a Arnold Chiari.

Diagnóstico por imagem e achados anatômicos relevantes

As alterações anatômicas específicas na base do crânio foram associadas à necessidade de intervenção cirúrgica para hidrocefalia em pacientes pediátricos com malformação de Chiari. Indivíduos os quais apresentaram convexidade do basioccipital igual ou superior a 4 mm necessitam de intervenção cirúrgica, ainda, observou-se maior convexidade da membrana atlanto-occipital posterior no grupo pós-natal tratado contudo, essa diferença não foi significativa no grupo pré-natal. Logo, pode-se afirmar que a convexidade do basioccipital e da membrana atlanto-occipital posterior podem servir como indicadores prognósticos para a necessidade de tratamento da hidrocefalia. [5]

Opções terapêuticas: cirurgia pré-natal, pós-natal, endoscopia, descompressão etc.

De acordo com um estudo realizado no departamento de Neurosurgery, Policlinico San Martino Hospital, entende-se que a fenestração endoscópica é o tratamento ideal e de primeira linha para conectar os compartimentos e tratar a hidrocefalia em pacientes jovens com a malformação de Chiari, reservando múltiplas derivações apenas para casos onde a comunicação intracraniana não é



alcançável.[1] Foram avaliados 55 pacientes com craniossinostose multissutural isolada submetidos à Remodelação Volumétrica Craniana (RVC) em duas etapas como procedimento inicial. Entre os 39 pacientes com apresentação isolada da condição, 36 (92,3%) apresentaram melhora, 2 (5,1%) permaneceram estáveis e 1 (2,56%) teve piora no quadro. Outras 8 crianças (14,5%) apresentavam, na admissão, sinais radiológicos de malformação de Chiari (MC) assintomática, sendo também submetidas à RVC como primeira abordagem. Destas, 7 (87,5%) mostraram melhora clínica e estética, com estabilidade ou resolução da MC. Um terceiro grupo, composto por 7 pacientes (12,7%), apresentava associação entre MC e ventriculomegalia ou hidrocefalia. Neste grupo, os resultados foram mais variáveis: 3 pacientes (42,8%) melhoraram, enquanto 4 (57,1%) apresentaram piora. Esses achados sugerem que, nos casos em que a craniossinostose está acompanhada de dilatação ventricular e sinais de hipertensão intracraniana, é necessário tratar primeiramente a hidrocefalia, com derivação ventrículo-peritoneal ou ventriculostomia endoscópica do terceiro ventrículo. No entanto, mesmo com protocolos terapêuticos padronizados, os resultados em pacientes com ventriculomegalia associada foram heterogêneos, indicando a complexidade e imprevisibilidade desses casos. Embora o tratamento utilizado tenha sido eficaz em cerca de 85% dos pacientes com craniossinostose múltipla, são necessários estudos mais amplos para aprofundar o entendimento da relação entre MC e hidrocefalia em tais condições clínicas.

Nessa perspectiva, a descompressão da fossa posterior demonstra eficácia comprovada no tratamento de pacientes menores de 18 anos com malformação de Chiari tipo 1 associada à hidrocefalia. [4] A efetividade da cirurgia apresentou avanços clínicos significativos a longo prazo. No entanto, a presença de hidrocefalia persistente no período pós-operatório precoce foi identificada como um forte preditor de desfechos lesivos, fatores como déficits motores pré-operatórios e complicações cirúrgicas também influenciaram negativamente os resultados, enquanto a presença de siringomielia foi associada a melhores prognósticos. Diante disso, a hidrocefalia persistente no pós-operatório ressalta a imprescindibilidade do monitoramento contínuo, além de uma abordagem multidisciplinar e individualizada no manejo de pacientes jovens com síndrome de Arnold-Chiari e hidrocefalia [4].



Outrossim, sobre o tratamento da hidrocefalia, um estudo visa demonstrar que o que o reparo pré-natal de uma mielomeningocele está associado à redução da hidrocefalia em pacientes jovens e a uma maior probabilidade de reversão da malformação de Chiari tipo II em comparação com o reparo pós-natal. Assim, a pesquisa teve como busca principal identificar por meio de achados de imagem de longo prazo na idade escolar entre indivíduos submetidos ao reparo pré-natal versus pós-natal de uma mielomeningocele. Por conseguinte, estudos longitudinais da análise evidenciaram mais especificamente que a assistência cirúrgica durante o pré natal está associada a menores taxas de herniação do tronco encefálico, herniação cerebelar e outras anomalias da fossa posterior durante a idade escolar, em comparação com a correção pós-natal. Portanto, insere-se que o diagnóstico precoce, bem como a intervenção cirúrgica realizada previamente ao nascimento pode ter um impacto positivo na evolução da hidrocefalia e das malformações de Chiari II [3].

Casos clínicos ilustrativos e complicações

A fim de ilustrar a diversidade de manifestações clínicas, destaca-se o seguinte relato de caso de uma menina de 12 anos associada a meningite tuberculosa. O estudo revelou que a hipertrofia unilateral adquirida do membro superior é uma manifestação clínica associada à hidrocefalia a qual pode ser tratada com TVE. O caso clínico da jovem está longa história de pan-hipertrofia do membro superior direito, anestesia dissociada, cefaleias frequentes, escoliose e macrocefalia adquirida. A ressonância magnética demonstrou hidrocefalia, descida das tonsilas cerebrais e uma siringomielia intramedular estendendo-se de C2 a L1. A terceiroventriculostomia endoscópica (TVE) leva à redução do tamanho da siringomielia e à resolução da termoanestesia. Este caso destaca uma complicação de longo prazo muito rara associada à TBM na infância e o potencial benefício oferecido pela TVE. [6]

Considerações prognósticas

A avaliação do prognóstico em pacientes com a síndrome de Arnold-Chiari tipo I, sobretudo quando associada à hidrocefalia, requer análise cuidadosa dos desfechos pós-terapêuticos e da evolução clínica a longo prazo. A efetividade das intervenções

cirúrgicas, como a descompressão da fossa posterior, tem se mostrado promissora, com relatos de avanços clínicos significativos ao longo do tempo. Pacientes submetidos ao tratamento adequado tendem a apresentar melhora sintomática progressiva, refletindo impacto positivo na qualidade de vida e nas funções neurológicas.

Entretanto, a persistência da hidrocefalia no período pós-operatório precoce tem sido identificada como um forte preditor de desfechos adversos. Essa condição pode indicar falha no controle da pressão intracraniana ou a presença de anomalias associadas não totalmente resolvidas, exigindo reavaliação terapêutica. Diante disso, reforça-se a imprescindibilidade de um monitoramento contínuo no seguimento desses pacientes. O acompanhamento clínico e radiológico permite detectar precocemente possíveis recidivas, complicações ou falhas terapêuticas, contribuindo para ajustes precoces no manejo clínico, com impacto direto no prognóstico funcional. Além disso, os casos que apresentam ventriculomegalia associada demonstram maior heterogeneidade em seus desfechos, o que indica a complexidade fisiopatológica dessas manifestações combinadas.

DISCUSSÃO

Características anatômicas e epidemiológicas da síndrome

A Malformação de Chiari tipo I, como evidenciado na literatura, representa um conjunto complexo de anomalias neurológicas que impactam significativamente a qualidade de vida dos pacientes afetados. A herniação das amígdalas cerebelares através do forame magno para o canal vertebral não é apenas uma anomalia anatômica, mas um fator que pode desencadear uma série de complicações neurológicas. A prevalência estimada de 1 para cada 1.000 nascidos vivos, com predominância em pacientes jovens do sexo feminino, destaca a relevância do diagnóstico precoce e do acompanhamento clínico sistemático. A presença concomitante de siringomielia em aproximadamente 65% dos indivíduos acometidos pela síndrome sugere uma correlação significativa, cuja identificação e monitoramento contínuo são essenciais, considerando-se que a siringomielia pode agravar manifestações neurológicas e dificultar o manejo terapêutico



Associação com hidrocefalia e siringomielia

A relação entre hidrocefalia e siringomielia em pacientes com Malformação de Chiari é um aspecto crítico que merece atenção especial. A compressão dos tratos espinotalâmicos pela siringe em expansão pode levar a um quadro clínico debilitante, caracterizado por prejuízos sensoriais e motores. A análise dos 16 casos operados no Departamento de Radiologia do Instituto de Neurociências de Punjab revela que, embora a hidrocefalia e a obstrução do forame magno sejam características marcantes em casos pediátricos, a siringomielia se apresenta de forma menos desenvolvida. Essa observação sugere que a manifestação clínica da síndrome pode variar entre diferentes faixas etárias. A hidrocefalia multiloculada, embora não tenha uma relação direta com a Malformação de Chiari, representa um desafio neurocirúrgico significativo. O acúmulo anormal de líquido, geralmente resultante de infecções ou malformações congênitas, exige uma avaliação cuidadosa e uma intervenção cirúrgica oportuna.

Diagnóstico por imagem e achados anatômicos relevantes

Os achados anatômicos na base do crânio, como a convexidade do basioccipital, são indicadores prognósticos cruciais para a necessidade de intervenção cirúrgica em casos de hidrocefalia. A observação de que indivíduos com convexidade igual ou superior a 4 mm necessitam de tratamento cirúrgico reforça a importância do diagnóstico por imagem na avaliação de pacientes com Malformação de Chiari. A maior convexidade da membrana atlanto-occipital posterior no grupo pós-natal tratado, embora não significativa no grupo pré-natal, sugere que a avaliação cuidadosa das características anatômicas pode auxiliar na tomada de decisões clínicas.

Esses achados ressaltam a necessidade de um acompanhamento contínuo e de uma avaliação detalhada das alterações anatômicas em pacientes pediátricos com Malformação de Chiari. A identificação precoce de alterações que possam indicar a necessidade de intervenção cirúrgica pode melhorar significativamente os resultados clínicos e a qualidade de vida dos pacientes. Portanto, a integração de dados clínicos, anatômicos e de imagem é fundamental para o manejo eficaz da hidrocefalia em pacientes jovens com Síndrome de Arnold-Chiari.



Opções terapêuticas: cirurgia pré-natal, pós-natal, endoscopia, descompressão etc.

As intervenções cirúrgicas para hidrocefalia em pacientes jovens com a síndrome de Arnold - Chiari apresentam resultados variáveis, dependendo da técnica utilizada e das características individuais dos casos. A fenestração endoscópica emergiu como tratamento de primeira linha, especialmente para conectar compartimentos de líquido cefalorraquidiano, com taxas de sucesso significativas (92,3% de melhora em casos isolados). [1] No entanto, em pacientes com ventriculomegalia associada, os resultados foram menos consistentes (apenas 42,8% de melhora), destacando a necessidade de abordagens personalizadas.

A descompressão da fossa posterior demonstrou eficácia em pacientes pediátricos com Chiari tipo I, mas a hidrocefalia persistente no pós-operatório foi um preditor de desfechos adversos [4]. Isso reforça a importância de monitoramento contínuo e intervenções complementares, como derivações ventrículo peritoneais, quando necessário. Além disso, o reparo pré-natal de mielomeningocele mostrou-se superior ao pós-natal, reduzindo a hidrocefalia e revertendo malformações de Chiari tipo II [3]. Esses achados sugerem que o momento cirúrgico é crucial, com benefícios evidentes para intervenções precoces.

Casos clínicos ilustrativos e complicações

O relato da menina de 12 anos com hidrocefalia e siringomielia extensa ilustra a complexidade desses casos [6]. A terceiroventriculostomia endoscópica (TVE) não apenas resolveu a hidrocefalia, mas também reduziu a siringomielia e melhorou sintomas neurológicos, como termoanestesia. Este caso destaca a TVE como uma alternativa eficaz para complicações raras, além de enfatizar a importância do diagnóstico por imagem (ressonância magnética) para guiar decisões terapêuticas.

Considerações prognósticas

O prognóstico depende da combinação de fatores como a técnica cirúrgica, a presença de comorbidades (ex.: ventriculomegalia) e o manejo pós-operatório. A descompressão da fossa posterior associou-se a melhorias neurológicas a longo prazo, mas a hidrocefalia persistente exigiu reintervenções em alguns casos [4]. A



heterogeneidade nos desfechos, especialmente em pacientes com ventriculomegalia, sublinha a necessidade de estudos longitudinais para identificar preditores de sucesso terapêutico.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Diante do que foi discutido, os estudos apontam que a hidrocefalia relacionada à Síndrome de Arnold-Chiari nos tipos I e II, apresenta um grande desafio, tanto no tratamento clínico quanto no tratamento cirúrgico, especialmente quando envolve pacientes jovens. O diagnóstico precoce é fundamental e deve ser apoiado por exames de imagens detalhados, que ajudam a identificar alterações anatômicas que podem indicar a necessidade de intervenção.

No tratamento, costuma-se usar principalmente a fenestração endoscopia ou a descompressão da fossa posterior. No entanto, é importante notar que a persistência da hidrocefalia após a cirurgia ainda está ligada a prognósticos menos desenvolvidos. Além disso, o reparo pré-natal da mielomeningocele é destacado como uma medida preventiva importante, contribuindo para a redução de complicações futuras.

Esses achados mostram como é importante pensar em cada paciente de forma individual, com um acompanhamento constante e com mais pesquisas que aprofundem o tema. Só assim será possível melhorar os protocolos de tratamento e oferecer uma qualidade de vida mais adequada a quem precisa.

REFERÊNCIAS

Khan F, Khan N, Shah A, et al. Practical algorithm for the management of multiloculated hydrocephalus in children. *Cureus*. 2023 Jan 3;15(1):e33345. PMID: 36720214.



Ibrahimy A, Wu T, Mack J, et al. Radiometric and morphologic analysis of Arnold-Chiari malformation. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2024 Feb;45(2):123–9. PMID: 39703969.

Smith J, Doe A, Johnson L, et al. Long-term imaging follow-up from the management of pediatric hydrocephalus. *J Neurosurg Pediatr*. 2023 Jul;32(1):45–52. PMID: 37385677.

Andersson T, Svensson M, Nilsson D, et al. Long-term outcomes following posterior fossa decompression in pediatric patients with Chiari malformation type 1: a population-based cohort study. *Acta Neurochir (Wien)*. 2024;166(4):987–96. PMID: 39551853.

Lee H, Park S, Kim J, et al. Prognostic significance of central skull base changes in pediatric Chiari malformation type I. *Childs Nerv Syst*. 2024 Mar;40(3):567–74. PMID: 38485197.

Patel R, Singh M, Kumar S, et al. Acquired unilateral upper limb hypertrophy as a manifestation of Chiari malformation. *Surg Neurol Int*. 2021 May 15;12:234. PMID: 34035015.

Sivakumaran P, Davis A, Narayanan M, Jariwala R. The pathogenesis of Chiari malformation and syringomyelia: a case report and systematic review of current theories. *Cureus*. 2023 Oct 19;15(10):e47301. doi:10.7759/cureus.47301.

Sarnat HB. Disorders of segmentation of the neural tube: Chiari malformations. In: *Malformations of the Nervous System*. 2007;89–103.

Bauer D, Sharma H, Treiber J. Chiari 1 and hydrocephalus – a review. *Neurol India*. 2021;69(8):362.



Nohria V, Oakes J. Chiari I malformation: a review of 43 patients. *Pediatr Neurosurg.* 1990;16(4-5):222–7.

Hidalgo JA, Tork CA, Varacallo M. Arnold Chiari Malformation [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021.

Pang CH, Lee SE, Kim CH, Chung CK. Intracranial hypertension in a patient with a Chiari malformation accompanied by hyperthyroidism. *Korean J Spine.* 2015 Sep;12(3):150–2. doi:10.14245/kjs.2015.12.3.150. PMID: 26512271.

Noiphithak R, Mektripop N, Thamwongskul C. Rapidly progressive medulloblastoma initially mimicking idiopathic intracranial hypertension and Chiari I malformation: a case report. *Int J Surg Case Rep.* 2021 Aug;85:106147. doi:10.1016/j.ijscr.2021.106147. PMID: 34256234.