

# HIDROSSIRINGOMIELIA E DISFAGIA NA MALFORMAÇÃO DE ARNOLD CHIARI TIPO I: RELATO DE CASO\*

## *Hydrosyringomyelia and dysphagia in Arnold Chiari malformation type I: case report*

*Cristiane Elvas Mayrink<sup>1</sup>*

### RESUMO

**Objetivo:** correlacionar fatores objetivos e/ou subjetivos que foram importantes para a evolução da disfagia na malformação de Arnold Chiari. **Métodos:** relato de caso de malformação de Arnold Chiari tipo I em que foi aplicado protocolo de avaliação de disfagia neurogênica utilizado no setor de Fonoaudiologia da Casa da Esperança de Santo André, acompanhamento terapêutico com alimentos de características diferentes e revisão bibliográfica feita na biblioteca da Escola Paulista de Medicina e no banco de dados MedLine. **Conclusão:** a reabilitação da disfagia orofaríngea como manifestação objetiva do quadro de malformação de Arnold Chiari tipo I e hidrossiringomielia vai depender da adequada atuação precoce e multidisciplinar. Os fatores subjetivos como: estado emocional do paciente, suporte familiar e situação socioeconômico-cultural vão interferir diretamente na evolução da disfagia.

**Descritores:** Siringomielia; Malformação de Arnold Chiari; Transtornos de deglutição/reabilitação; Relato de caso; Adulto; Feminino

### ■ INTRODUÇÃO

A alimentação, independente de culturas e hábitos diferentes, tem a função básica e primordial de manter o indivíduo com vida. Também tem um papel social, ao sentirmos prazer em nos alimentar. Quando alguma alteração interfere direta ou indiretamente em qualquer etapa do processo de nossa alimentação, sentimos de forma intensa. Essa interferência pode ocorrer por alguma inadequação no sistema estomatognático, ou seja, na deglutição<sup>(1)</sup>.

A deglutição tem função de transportar material da cavidade oral para o estômago, não permitindo a entrada de substância na via aérea. Para deglutirmos com segurança é necessária a coordenação precisa entre as fases oral, faríngea e esofágica<sup>(1-2)</sup>.

Qualquer alteração no complexo processo já descrito é chamada de disfagia, que pode ter causas mecânicas, neurológicas e/ou psicológicas, além de acometer diferentes fases da deglutição.

As disfagias neurogênicas são transtornos de deglutição e/ou alimentação causados por doença ou trauma neurológico. As disfunções neurológicas podem afetar a ação muscular responsável pelo transporte do bolo alimentar da boca para o esôfago<sup>(1-2)</sup>.

As disfagias orofaríngeas manifestam-se através de vários sintomas como: distúrbios na mastigação, dificuldade em iniciar a deglutição, regurgitação nasal, tosse e/ou engasgos durante as refeições<sup>(1-2)</sup>.

Este estudo de caso refere uma paciente portadora de malformação de Arnold Chiari tipo I e hidrossiringomielia (C2-C6).

A malformação de Arnold Chiari tipo I é associada à migração descendente das tonsilas cerebelares para o canal da medula, e em 50 a 75% dos casos há a presença de hidromielia. Isso ocasiona compressão das estruturas próximas da região

\*Trabalho realizado na Casa da Esperança de Santo André.

<sup>1</sup>Especialização em Motricidade Oral pelo Centro de Especialização em Fonoaudiologia Clínica (CEFAC). Fonoaudióloga formada pela Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP).

acometida<sup>(3)</sup>. Siringomielia é a dilatação da cavidade paracentral do cordão espinhal que pode acometer vários segmentos, especialmente a região cervical, e é frequentemente associada a outras condições<sup>(3)</sup>. Hidromielia é a dilatação do canal espinhal que geralmente se comunica com o quarto ventrículo. Essa dilatação pode se estender por todo o canal medular. Várias malformações congênitas podem estar associadas, incluindo Chiari tipo I<sup>(3)</sup>. Os sintomas encontrados em indivíduos que apresentam siringomielia e/ou hidromielia vão depender da localização, do tamanho e dos fatores associados à lesão<sup>(3)</sup>.

Quando a lesão afeta a área bulbar, o paciente pode ter sintomas de disartria, disfagia e acometimento dos músculos da face.

Como alguns autores referem, a siringomielia e/ou hidromielia deve ser considerada no diagnóstico diferencial quando ocasiona disfagia, constipação crônica e outros. Muitas vezes a disfagia pode estar associada a uma dessas patologias e iniciar o quadro por apresentar causas mais perceptíveis como: refluxo gastroesofágico, esofagites e dificuldade na coordenação da deglutição devida ao comprometimento do sistema nervoso central<sup>(4)</sup>.

O interesse pelo tema surgiu em correlacionar quais os fatores objetivos e/ou subjetivos importantes para reabilitação da paciente em questão, tendo como patologia neurológica de base Chiari tipo I e hidrossiringomielia.

## ■ MÉTODOS

Relato de caso em que foi aplicado o protocolo de disfagia neurogênica utilizado no setor de Fonoaudiologia da Casa da Esperança de Santo André e acompanhamento terapêutico. Durante as terapias diretas foram utilizados alimentos com características diferentes como: consistência, sabor, temperatura e volume.

Manobras posturais foram orientadas, mas utilizamos frequentemente a de cabeça fletida ou a de queixo para baixo. Além desse enfoque terapêutico, foi realizado atendimento direcionado para região laríngea, enfatizando proteção da via aérea.

Também foi feita revisão bibliográfica com material encontrado na biblioteca da Escola Paulista de Medicina e na Internet (MedLine).

**Relato de caso:** paciente do sexo feminino, 44 anos, portadora de malformação de Arnold Chiari tipo I e hidrossiringomielia, diagnosticada no Hospital Nossa senhora de Lourdes, onde foi internada, apresentando déficit na deglutição, entre outros.

A paciente deste estudo passou por internação em março de 2001 em razão de quadro agudo que apresentava paralisia motora dos pares cranianos IX, X, XI e XII. Conseqüentemente mostrava déficit na deglutição e fala, pneu-

monia, tetraparesia flácida por compressão das amídalas bulbares (malformação de Arnold Chiari tipo I) e foi submetida a traqueotomia em 21/3/01 segundo relatório do médico que a atendeu inicialmente.

Os resultados dos exames realizados (ressonância magnética e tomografia computadorizada) eram compatíveis com o quadro de malformação de Arnold Chiari tipo I e hidrossiringomielia entre C<sub>2</sub> e C<sub>6</sub>, justificando o quadro neurológico desenvolvido pela paciente.

No início do tratamento fonoaudiológico, a paciente alimentava-se por via oral, apresentava bom estado nutricional e hídrico, sem alteração do nível de consciência, fístula traqueal com escape de secreção, engasgos, tosse e voz molhada após deglutição. Referia preferência por líquido gelado e pouca queixa para alimento sólido. Foi solicitado videonasofibrolaringoscopia para avaliação da deglutição e observou-se estase de saliva na região das pregas vocais, porém sem permeação de via aérea, e regurgitação para rinofaringe (incompetência de véu palatino). Não foi possível a realização da videofluoroscopia da deglutição.

Após encaminhamento para cirurgião de cabeça e pescoço, foi feito fechamento da fístula traqueal, ocasionando melhora significativa para deglutição e para coordenação pneumofonoarticulatória.

Durante o processo terapêutico, a paciente não apresentou episódio de pneumonia, e, após melhora gradativa, apresenta atualmente pouca dificuldade com líquido, porém refere que, se está com vontade de tomá-lo, isso não ocorre.

A paciente deste estudo passou por várias etapas de evolução até conseguir se alimentar de forma segura e prazerosa.

Até aquele momento não haviam sido observados episódios de piora da paciente, inclusive com relação ao desenvolvimento motor e quadro clínico.

A família esteve sempre presente e ativa em todas as etapas do tratamento fonoaudiológico, o que foi muito importante para a alta da paciente em abril/02.

O acompanhamento neurológico de rotina continua, pois a patologia de base necessita desse procedimento.

**Ética:** este trabalho foi avaliado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do CEFAC – Centro de Especialização em Fonoaudiologia Clínica e considerado sem risco e necessitando de consentimento pós-informado. Número de aprovação 108/02.

## ■ DISCUSSÃO

O caso deste estudo, inicialmente, na sua manifestação aguda, apresentou complicações direta e indiretamente relacionadas à patologia de base, conforme relatado em outros trabalhos<sup>(1,3)</sup>.

Em alguns casos é necessária cirurgia para decompressão da região acometida pela malformação de Arnold Chiari tipo I e/ou siringomielia, aliviando assim sintomas conseqüentes desse quadro como, por exemplo, a disfagia<sup>(5-6)</sup>.

Apesar de a paciente deste estudo apresentar acometimento da região C<sub>2</sub>-C<sub>6</sub> e tendo disfagia como conseqüência, ainda não necessitou desse procedimento.

As alterações respiratórias geralmente surgem como comprometimento freqüente em indivíduos que apresentam malformação de Arnold Chiari tipo I e hidrossiringomielia<sup>(7-8)</sup>. Porém essa queixa não ocorreu, até o momento, com a paciente desta pesquisa.

A disfagia pode ser quadro inicial de algumas patologias específicas e até como diagnóstico diferencial<sup>(1,3,9)</sup>.

Os fatores subjetivos como: estado emocional do paciente, suporte familiar e situação socioeconômico-cultural,

e acompanhamento clínico e multidisciplinar precoce e adequado interferem diretamente na evolução do quadro de disfagia, como foi observado em outros trabalhos<sup>(1-2)</sup>.

Trabalhos estudados para o desenvolvimento desta pesquisa e a experiência adquirida até o momento mostram que cada caso se desenvolve de forma única e assim também responde ao tratamento<sup>(1-3)</sup>.

## ■ CONCLUSÃO

A reabilitação da disfagia orofaríngea como manifestação objetiva do quadro de malformação de Arnold Chiari tipo I e hidrossiringomielia vai depender da adequada atuação precoce e multidisciplinar. Os fatores subjetivos como: estado emocional do paciente, suporte familiar e situação socioeconômico-cultural vão interferir diretamente na evolução da disfagia.

### ABSTRACT

**Purpose:** to correlate important, objective and subjective factors, in the evolution of dysphagia in Arnold Chiari malformation. **Methods:** case report of Arnold Chiari malformation type I in which it was applied protocol of evaluation of neurogenic dysphagia from Casa da Esperança de Santo André and therapy with different kinds of food. Bibliography review was done in the library of Escola Paulista de Medicina and in MedLine. **Conclusion:** the rehabilitation of the oropharyngeal dysphagia as objective manifestation from Arnold Chiari malformation type I and hydrosyringomyelia will depend on the premature and multidisciplinary participation from the professionals. The subjective factors as: patient's emotional state, family support, economical, cultural and social situation will interfere directly in dysphagia evolution.

**Keywords:** Syringomyelia; Arnold Chiari malformation; Deglutition disorders/rehabilitation; Case report; Adult; Female

## ■ REFERÊNCIAS

1. Furkim AM, Santini CS. Disfagias orofaríngeas. Carapicuíba: Pró fono; 1999.
2. Macedo ED, Gomes GF, Furkim AM. Manual de cuidados do paciente com disfagia. São Paulo: Lovise; 2000.
3. Menezes AH, Smoker WRK, Dyste GN. Syringomyelia, Chiari malformations, and hydromyelia. In: Youmans JR, organizador. Neurological surgery. 3ª ed. Philadelphia: Saunders;1990. p. 1.421-59.
4. Garcia-Careaga M, Cox KM, Blankenberg F, Cox KL. Gastrointestinal dysfunction associated with syringomyelia and hydromyelia. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2000;31:71-5.
5. Ergun R, Akdemir G, Gegici AR, Tezel K, Beskonakli E, Ergüngör F, Taskin Y. Surgical management of syringomyelia-Chiari complex. Eur Spine J 2000;9:553-7.
6. Sinha A, Agarwal A, Gaur A, Pandey CK. Oropharyngeal swelling and macroglossia after cervical spine surgery in the prone position. J Neurosurg Anesthesiol 2001;13:237-9.

7. Nogués M, Gené R, Benarroch E, Leiguarda R, Calderón C, Encabo H. Respiratory disturbances during sleep in syringomyelia and syringobulbia. *Neurology* 1999;52:1.777-83.
8. Portier F, Marianowski R, Morisseau-Durand MP, Zerah M, Manac'h Y. Respiratory obstruction as a sign of brainstem dysfunction in infants with Chiari malformations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001;57:195-202.
9. Jorquera F, González D, Espinel J, Olcoz JL. Disfagia alta como forma de comienzo de uma enfermedad ósea de Paget resulta con tratamiento médico. *Med Clin* 1998;110:276.

Recebido para publicação em: 25/10/2002

Aceito em: 22/12/ 2002

Endereço para correspondência

Nome: Cristiane Elvas Mayrink

Endereço: Rua Cunha Bueno, 63 – CEP: 01322-040 – São Paulo – SP

Fone/Fax: (11) 288-0884

e-mail: c.mayrink@directnet.com.br