
***MALFORMAÇÃO DE CHIARI TIPO I – EFEITO DA SECÇÃO DO FILUM
TERMINALE***

O Projeto Diretrizes, uma iniciativa da Associação Médica Brasileira, visa combinar informações da área médica para padronizar as condutas, e para auxiliar no raciocínio e na tomada de decisões dos médicos. As informações fornecidas por esse Projeto devem ser avaliadas criticamente pelo médico responsável pela conduta que será adotada, dependendo das condições e do quadro clínico de cada paciente.

Elaboração: julho de 2020.

Autoria: Sociedade Brasileira de Neurocirurgia.

Participantes: Jerônimo Buzetti Milano, Alecio Cristino Evangelista Santos Barcelos, Jefferson Walter Daniel, Andrei Fernandes Joaquim, Fernando Luiz Rolemberg Dantas, Roger Schmidt Brock, Eloy Rusafa Neto, Eduardo de Freitas Bertolini, Marcelo Luis Mudo, Franz Jooji Onishi, Ricardo Santos Oliveira e Ricardo Vieira Botelho.

MÉTODO DE COLETA DE EVIDÊNCIAS

Esta diretriz seguiu padrão de uma revisão sistemática com recuperação de evidências baseada no movimento da Medicina Baseada em Evidências (*Evidence-Based Medicine*). Utilizamos a forma estruturada de formular a pergunta sintetizada pelo acrônimo P.I.O., onde: P - corresponde ao paciente com diagnóstico de malformação de Chiari tipo I; I - secção do *filum terminale*, O – medidas robustas de prognósticos clínicos relevantes. A pergunta clínica realizada foi: “Qual o efeito da secção do *filum terminale* no tratamento dos sintomas da malformação de Chiari tipo I?” A partir desta pergunta estruturada identificamos os descritores que constituíram a base da busca da evidência nas bases de dados *Medline-Pubmed* e 21 títulos e resumos foram considerados elegíveis para análise, além de 10 artigos obtidos pela análise das referências (*cross-references*). Após aplicação dos critérios de elegibilidade (inclusão e exclusão), apenas dois artigos foram incluídos para responder à pergunta estruturada (**Anexo I**).

DÚVIDA CLÍNICA

1. A secção do *filum terminale* melhora o prognóstico funcional de pacientes com malformação de Chiari tipo I?

GRAU DE RECOMENDAÇÃO E FORÇA DE EVIDÊNCIA

A: Estudos experimentais ou observacionais de melhor consistência.

B: Estudos experimentais ou observacionais de menor consistência.

C: Relatos de casos / estudos não controlados.

D: Opinião desprovida de avaliação crítica, baseada em consensos, estudos fisiológicos ou modelos animais.

OBJETIVO

Esta diretriz destina-se a analisar o efeito da secção do *filum terminale* no tratamento dos sintomas da malformação de Chiari tipo I.

CONFLITO DE INTERESSE

Não há nenhum conflito de interesse relacionado a esta revisão a ser declarado por nenhum dos autores.

INTRODUÇÃO

A malformação de Chiari tipo I (MC) é uma displasia congênita da fossa posterior do crânio que resulta em herniações das tonsilas cerebelares pelo forame magno (Beijani, 2001). O quadro clínico pode envolver cefaléia, que piora à manobra de Valsalva, tontura, zumbido, disfagia, disfonia, causados por compressão dos nervos cranianos baixos, além de comprometimento dos tratos sensitivos e motores, que se manifestam como desequilíbrio, ataxia da marcha, parestesias ou paresias. O exame de ressonância magnética é o padrão-ouro para confirmar o diagnóstico, demonstrando ausência de cisterna magna, decorrente da herniação tonsilar (McRae, 1960; Nishikawa, 1997).

A teoria mais aceita para explicar a fisiopatologia da MC baseia-se na desproporção entre o *continente*, representado pela fossa craniana posterior, delimitada pelo clivus, porção petrosa do osso temporal, osso occipital e pela tenda cerebelar, e o *conteúdo*, composto por cerebelo, tronco encefálico, nervos cranianos (III a XII) e estruturas vasculares. Desta forma, as tonsilas cerebelares migram caudalmente e impactam o forame magno, comprometendo o fluxo liquórico entre o crânio e o canal vertebral (Schady W. et al., 1987; Nishikawa M. et al., 1997; Karagöz F. et al., 2002; Milhorat TH. et al., 2010).

O tratamento amplamente aceito da MC é a descompressão da fossa posterior através da craniotomias suboccipital, com abertura do forame magno, com ou sem ampliação da dura-máter, associada à ressecção do arco posterior do atlas e, mais raramente, da lâmina do axis, para descompressão das tonsilas cerebelares e reestabelecimento do fluxo liquórico através do forame magno (de Oliveira et al., 2018; Zhao et al., 2016; Steinmetz et al., 2003).

Entretanto, alguns autores propuseram a teoria que a migração caudal das tonsilas cerebelares ocorre em virtude da tração caudal da medula espinhal e, consequentemente, do tronco encefálico e cerebelo, que resulta na *síndrome da medula presa oculta* (Tubbs et al., 2004; Wehby et al., 2004). Desta forma, a secção do *filum terminale* foi proposta como modalidade terapêutica para MC. Segundo os proponentes dessa teoria, essa técnica, que já é utilizada no tratamento de lipomas de *filum terminale* e outros disrafismos espinhais, promoveria melhoria dos sintomas da MC, com menores riscos de complicações que a técnica clássica (Royo-Salvador, 1997; Tubbs et al., 2004; Wehby et al., 2004; Royo-Salvador et al., 2005;).

RESULTADOS DAS EVIDÊNCIAS SELECIONADAS

1. A secção do *filum terminale* melhora o prognóstico funcional de pacientes com malformação de Chiari tipo I?

Esta revisão sistemática baseou-se em duas séries de casos, publicadas pelo mesmo grupo de autores (Royo-Salvador, 1997; Royo-Salvador et al., 2005). Não foi possível definir se houve inclusão dos casos do primeiro estudo no segundo. Desta forma, ambos os estudos foram avaliados. As qualidades metodológicas de ambos os estudos, seguindo os critérios propostos pelo MINORS, foram baixas (3 e 4, respectivamente, dentre os 16 pontos) (Slim et al., 2003). Tratam-se de estudos retrospectivos, com amostras pequenas de pacientes não-consecutivos, sem análise padronizada de desfecho, com coleta de dados realizada pela própria equipe cirúrgica, com tempo de seguimento não claramente definido.

Desta forma, diante da literatura científica disponível, não é possível estabelecer se a secção do *filum terminale* melhora o prognóstico funcional de pacientes com malformação de Chiari tipo I.

SÍNTESE DA EVIDÊNCIA

A teoria da medula presa oculta como gênese da MC, bem como a secção do *filum terminale* para tratamento dessa doença são controversos (Massimi et al., 2011). Além disso, o fato do tratamento classicamente estabelecido para essa doença, que consiste na descompressão da fossa posterior, demonstrar desfechos clínicos satisfatórios e reprodutíveis em diversos centros reforça como fisiopatologia da MC a teoria da redução do volume da fossa posterior quando da sua formação no período embrionário (Zhao et al., 2016; de Oliveira et al., 2018; Beijani G, McRae, 1960, Nishikawa et al., 1997, Karagöz F. et al., 2002, Pang et al., 2011).

A análise dos artigos 31 artigos obtidos através da busca inicial (21) e das referências cruzadas (10), resultou na exclusão de 29. Esses estudos incluíam pacientes com diagnósticos de medula presa ou outros disrafismos espinhais, relatos de caso ou estudos de revisão, além de estudos em não foi possível especificar se os autores trataram pacientes com malformação de Chiari tipo I ou tipo II (Millorat et al., 2010).

Ambos os estudos incluídos apresentam nível de evidência 4 (séries de casos de baixa qualidade segundo os critérios de Oxford) (disponível em <http://www.cebm.net/oxford-centre-evidence-based-medicine-levelsevidence-march-2009>; Royo-Salvador, 1997; Royo-Salvador et al., 2005).

RECOMENDAÇÃO

Não é possível recomendar a secção do *filum terminale* no tratamento de malformação de Chiari tipo I a partir dos achados desta revisão sistemática.

O uso da secção do *filum terminale* para tratamento de malformação de Chiari pode ser considerado um tratamento experimental.

REFERÊNCIAS

1. Bejjani GK. Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview. *Neurosurg Focus*. 2001 Jul 15;11(1):E1. Review.
2. McRae DL. The significance of abnormalities of the cervical spine. Caldwell lecture 1959. *Am J Roentgenol*. 1960;84:3-25.
3. 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;86(1):40-7.
4. Schady W, Metcalfe RA, Butler P. The incidence of craniocervical bony anomalies in the adult Chiari malformation. *J Neurol Sci*. 1987;82(1-3):193-203.
5. Karagöz F, Izgi N, Kapılcıoğlu Sencer S. Morphometric measurements of the cranium in patients with Chiari type I malformation and comparison with the normal population. *Acta Neurochir (Wien)*. 2002;144(2):165-71.
6. Milhorat TH, Nishikawa M, Kula RW, Dlugacz YD. Mechanisms of cerebellar tonsil herniation in patients with Chiari malformations as guide to clinical management. *Acta Neurochir (Wien)*. 2010;152(7):1117-27.
7. de Oliveira Sousa U, de Oliveira MF, Heringer LC, Barcelos ACES, Botelho RV. The effect of posterior fossa decompression in adult Chiari malformation and basilar invagination: a systematic review and meta-analysis. *Neurosurg Rev*. 2018 Jan;41(1):311-321. doi: 10.1007/s10143-017-0857-5.
8. Zhao JL, Li MH, Wang CL, Meng W. A Systematic Review of Chiari I Malformation: Techniques and Outcomes. *World Neurosurg*. 2016 Apr;88:7-14.
9. Steinmetz MP, Benzel EC. Surgical Management of Chiari Malformation. *Neurosurgery Quarterly*. 13(2):105–112 2003.
10. Tubbs RS, Oakes WJ (2004) Can the conus medullaris in normal position be tethered? *Neurol Res* 26:727–731.
11. Wehby MC, O'Hollaren PS, Abtin K, Hume JL, Richards BJ. Occult tight filum terminale syndrome: results of surgical untethering. *Pediatr Neurosurg*. 2004 Mar-Apr;40(2):51-7; discussion 58.
12. Royo-Salvador MB. A new surgical treatment for syringomyelia, scoliosis, Arnold-Chiari malformation, kinking of the brainstem, odontoid recess, idiopathic basilar impression and platybasia]. *Rev Neurol*. 1997 Apr;25(140):523-30.

13. Royo-Salvador MB, Solé-Llenas J, Doménech JM, González-Adrio R. Results of the section of the filum terminale in 20 patients with syringomyelia, scoliosis and Chiari malformation. *Acta Neurochir (Wien)*. 2005 May;147(5):515-23.
14. Slim K, Nini E, Forestier D, Kwiatkowski F, Panis Y, Chipponi J. Methodological index for non-randomized studies (minors): development and validation of a new instrument. *ANZ J Surg*. 2003 Sep;73(9):712-6.
15. Massimi L, Peraio S, Peppucci E, Tamburrini G, Di Rocco C. Section of the filum terminale: is it worthwhile in Chiari type I malformation? *Neurol Sci* (2011) 32 (Suppl 3):S349–S351.
16. Pang D, Thompson DN. Embryology and bony malformations of the craniovertebral junction. *Childs Nerv Syst* 2011;27:523– 564.
17. Levels of Evidence and Grades of Recommendations - Oxford Centre of Evidence-Based Medicine. Available at: <http://www.cebm.net/oxford-centre-evidence-based-medicine-levelsevidence-march-2009/>. Accessed September, 2017.
18. Milhorat TH, Bolognese PA, Nishikawa M, Francomano CA, McDonnell NB, Roonprapunt C, Kula RW. Association of Chiari malformation type I and tethered cord syndrome: preliminary results of sectioning filum terminale. *Surg Neurol*. 2009 Jul;72(1):20-35. doi: 10.1016/j.surneu.2009.03.008.

ANEXO I

1. Pergunta estruturada

- P – pacientes com malformação de Chiari tipo I
- I – secção do *filum terminale*
- O – medidas robustas de prognósticos clínicos

2. Estratégia de Busca de Evidência

2.1 PubMed-Medline

((*arnold chiari malformation*) OR (chiari 1) OR (type 1 chiari)) AND (*filum terminal**)

Primeira recuperação de estudos: 25 títulos de estudos originais

3. Trabalhos recuperados

A obtenção da evidência a ser utilizada seguiu as etapas de: elaboração da questão clínica, estruturação da pergunta, busca da evidência, avaliação crítica e seleção da evidência, exposição dos resultados e recomendações.

Foram revisados artigos nas bases de dados do MEDLINE (PubMed), sem limite de data.

Os artigos recuperados pela busca foram avaliados inicialmente pelos títulos em seguida, pelos resumos (*abstracts*) e, finalmente, os artigos selecionados foram avaliados na íntegra. Dois autores avaliaram independentemente os resultados e as divergências foram resolvidas por discussão entre os mesmos (JWD e FO). Referências cruzadas obtidas nos artigos primários foram avaliadas.

A busca foi realizada em 1º de janeiro de 2019 e 21 artigos foram obtidos, além de 10 artigos obtidos por referências cruzadas que tiveram seus resumos avaliados. Desse total de 31 artigos, 13 foram excluídos porque tinham conteúdo não relacionado ao objeto de estudo ou eram relatos de casos (Figura 1). Dentre os 18 artigos avaliados na íntegra, 16 foram excluídos por diferentes motivos (Tabela 1). Apenas dois estudos foram incluídos para análise final.

4. Critérios de inclusão

4.1. Segundo os desenhos do estudo

A busca foi direcionada primeiramente a ensaios clínicos randomizados, na ausência desses, em ensaios clínicos não-randomizados, estudos comparativos controlados e, finalmente séries de casos, sucessivamente.

4.2. Idioma

Foram incluídos artigos nas línguas inglesa, espanhola e portuguesa.

4.3. Segundo a publicação

Somente os trabalhos cujos textos completos estavam disponíveis foram considerados para avaliação crítica.

5. Método de avaliação crítica

Para o protocolo de revisão, o diagrama PRISMA (REF) foi utilizado para descrever o fluxograma de rastreamento, elegibilidade e seleção final dos artigos (Figura 1).

6. Extração dos resultados

Os resultados extraídos estão descritos no Anexo II e as recomendações foram elaboradas a partir da discussão seguindo o grau de recomendação de Oxford (REF).

7. Avaliação da qualidade

A avaliação da qualidade metodológica foi realizada com ao auxílio do instrumento MINORS (*Methodological Items for Non-Randomized Studies*, do inglês; Slim et al., 2003).

ANEXO II

Figura 1. Fluxograma do mecanismo da pesquisa de acordo com as recomendações do PRISMA para revisões sistemáticas (Slim et al., 2003; Moher et al., 2009).

PRISMA 2009 Flow Diagram

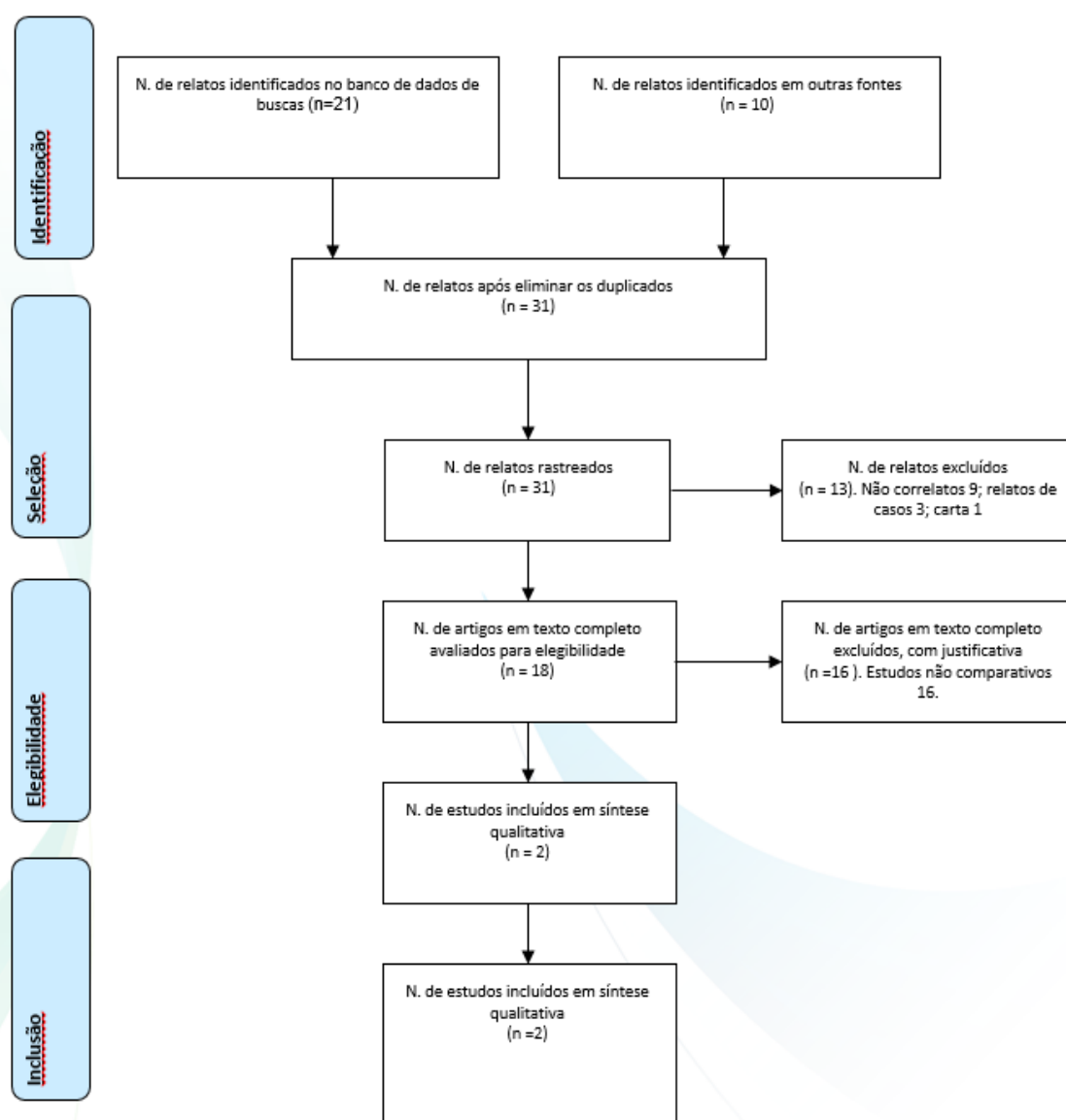


Tabela 1. Extração dos dados sobre secção do filum terminale* para tratamento de malformação de Chiari tipo I

Estudo / Tipo de estudo	Pacientes	Seguimento/ Prognóstico*	Conclusão
Royo-Salvador, et al./ 1997/ Série de casos	N = 5 Escoliose 1 (20%); Siringomielia 2 (40%); Chiari tipo I 1 (20%), associadas 1 (20%) Idade média: 33,8 anos	Melhora em 5 pacientes (100%) Seguimento não-informado	SFT é uma estratégia útil nos tratamentos de escoliose, siringomielia e malformação de Chiari tipo I
Royo-Salvador, et al./ 2005/ Série de casos	N = 20 Escoliose 8 (40%); Siringomielia 5 (25%), Chiari tipo I 2 (10%); associadas 5 (25%) Idade média: 33,5 anos	Melhora em 9 (45%); sem melhora em 7 (35%); desconhecido em 4 (20%) Seguimento de 4 meses a 11 anos (média de 4,8 anos)	SFT é uma estratégia útil nos tratamentos de escoliose, siringomielia e malformação de Chiari tipo I

* única intervenção realizada; não houve grupo controle para comparação

Tabela 2. MINORS (Índice metodológico para análise de estudos não randomizados) dos artigos incluídos nesta revisão sistemática (Slim et al., 2003)

Study / Itens	Royo-Salvador (1997)	Items Score	Royo-Salvador (2005)	Items Score
Objetivo claramente estabelecido	Sim. O objetivo foi relatar (avaliar) resultados para casos operados com uma técnica cirúrgica (uma intervenção)	2	Sim. O objetivo foi relatar (avaliar) resultados para casos operados com uma técnica cirúrgica (uma intervenção)	2

Inclusão de pacientes consecutivos	Não. Paciente não-consecutivos	0	Não. Pacientes não-consecutivos	0
Coleta prospectiva dos dados	Não. Coleta retrospectiva	0	Não. Coleta retrospectiva	0
Desfechos apropriados para o objetivo do estudo	Não. O autor descreveu as melhoras clínicas para cada paciente, sem padronização da coleta dos dados	0	Não. O autor descreveu porcentagens de melhoras clínicas para cada paciente, sem padronização da coleta dos dados	1
Análise sem vies do desfecho do estudo	Não. Embora não tenha sido descrito, está sugerido que a equipe cirúrgica coletou os dados	0	Não. Embora não tenha sido descrito, está sugerido que a equipe cirúrgica coletou os dados	0
Tempo de seguimento apropriado para o objetivo do estudo	Incerto. Não há descrição de seguimento de longo prazo.	1	Incerto. Pacientes foram operados entre 1993 e 2013. A tabela 1 sugere que os desfechos foram coletados em setembro e outubro de 2014.	1
Cálculo prospectivo do tamanho do estudo	Não. Trata-se de uma série de casos composta por uma pequena amostra de pacientes. Apenas os pacientes 3 e 4 foram sugestivos de ou compatíveis com malformação de Chiari tipo I	0	Não. Trata-se de uma série de casos composta por uma pequena amostra de pacientes. Apenas os pacientes 4, 5 e 11 tinham malformação de Chiari tipo I	0
Total de pontos		3*		4*

*A pontuação máxima do MINORS para estudos não-randomizados é de 16 pontos. Portanto, a qualidade metodológica de ambos os estudos selecionados é baixa.