

# MALFORMAÇÃO DE CHIARI COM MANIFESTAÇÃO CÓCLEO-VESTIBULAR

Ana Menezes, Miguel Breda, Diana Silva, António Lima, Isabel Costa, Sérgio Vilarinho, Luís Dias

SERVIÇO DE OTORRINOLARINGOLOGIA (ORL) DE CIRURGIA CÉRVICO-FACIAL - HOSPITAL DE BRAGA

## INTRODUÇÃO:

A malformação de Chiari trata-se de uma doença congénita da junção crânio-cervical caracterizada pela herniação da porção inferior do cerebelo e tronco cerebral através do buraco magno. Manifesta-se tipicamente em adolescentes e adultos jovens, tendo uma prevalência estimada de 0,1 a 0,5%. Apresenta grande variabilidade clínica, podendo ser assintomática com diagnóstico incidental imagiológico ou manifestar-se com sintomas neurológicos intermitentes. A cefaleia occipital e a cervicálgia são os sintomas mais frequentes, sendo também comuns o síndrome cerebeloso e disfunção sensorio-motora. Apesar de menos frequentes, podem estar presentes sintomas otoneurológicos como vertigem, hipoacusia e acufeno, sendo importante a consideração desta entidade clínica no diagnóstico diferencial destes sintomas.

## CASO CLÍNICO:

Sexo masculino, com 34 anos

Antecedentes de vertigem episódica posicional, 2 anos de evolução  
Hipoacusia direita de carácter flutuante e agravamento progressivo há vários anos.

Recorre ao SU por surdez de instalação súbita à esquerda associada a acufenos. Sem cefaleias, vertigem, desequilíbrio, náuseas ou vômitos.

## EXAME OBJETIVO

Otoscopia: normal

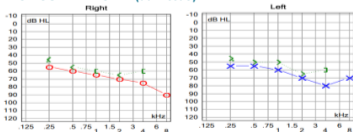
Acumetria (256Hz): Rinne +/- ; Weber mediano

Ausência de nistagmo espontâneo com lentes de frenzel

Teste de impulso cefálico sem sacadas de refixação

Romberg: negativo; Unterberger: Rotação 90º para a direita

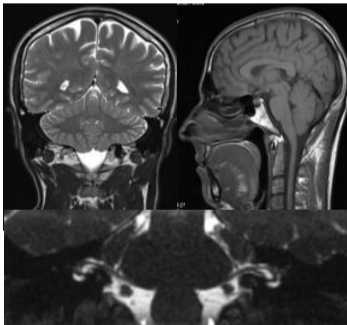
## AUDIOGRAMA TONAL (admissão)



## TRATAMENTO

- ✓ Internamento para estudo
- ✓ Cumprimento de protocolo de surdez com corticoterapia sistémica

## Ressonância Magnética Cranio-Encefálica (RM-CE)



## ESTUDO ANALÍTICO

Hemograma, Bioquímica; Serologias Infeciosas, Auto-imunidade sem alterações

## PROVAS VESTIBULARES

**Videonistagmografia: N**

**Posturografia:** centro de gravidade desviado p/ trás e para a direita.  
Testes de interação sensorial em equilíbrio e de limites de estabilidade de interação. N.

## AUDIOGRAMA TONAL (reavaliação)



## AUDIOGRAMA VOCAL

SRT 65dB direita c/ 85% discr; SRT 30dB esquerda c/ 95% discr

## EVOLUÇÃO

- ✓ Alta em 6 dias com recuperação parcial da hipoacusia esquerda
- ✓ Prótese auditiva ouvido direito
- ✓ Orientação para consulta de Neurocirurgia

## DISCUSSÃO

Apresenta-se o caso de um doente com malformação de Chiari que se apresentou com sintomas audiovestibulares flutuantes e cujo diagnóstico se estabeleceu com RM-CE. O tratamento não é consensual mas poderá ser cirúrgico ou em alguns casos farmacológico. O caso clínico ilustra a importância do otoneurologista considerar esta entidade no diagnóstico diferencial destes doentes com queixas de hipoacusia e vertigem.

### Bibliografia:

- 1- Jiménez GG, Gutiérrez AM, Lucas EM, Román NVS, Lázr RM, Angulo CM. Audio-Vestibular Signs and Symptoms in Chiari Malformation Type I. Case Series and Literature Review. Acta Otorrinolaringol Esp. 2015;66(1):28-35
- 2- Fernández AA et al. Malformations of the craniocervical junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment). BMC Musculoskelet Disord. 2009; 10(Suppl 1):S1. Published online 2009 Dec 17.