

Malformação de Chiari tipo I e Apneia Obstrutiva do Sono

Chiari malformation type I and obstructive sleep Apnea

Malformación de Chiari tipo I y apnea obstrutiva del sueño

Suziane Góes da Silva – Faculdade Cosmopolita - suzianegoes@gmail.com

Daniel da Costa Torres – Faculdade Cosmopolita - daniel.torres@faculdadecosmopolita.edu.br

Resumo

A Malformação de Chiari Tipo I (MCI) é uma anomalia estrutural da junção craniocervical, caracterizada pela herniação das tonsilas cerebelares através do forame magno. Essa compressão neural resulta em Distúrbios Respiratórios do Sono (DRS), historicamente associados à Apneia Central do Sono (ACS). A ACS decorre da disfunção direta dos centros respiratórios no tronco encefálico, comprometendo o drive neurológico e fazendo com que o cérebro falhe em enviar o comando para a respiração. Contudo, evidências recentes destacam uma complexa prevalência da Apneia Obstrutiva do Sono (AOS) em pacientes com MCI. A AOS é um distúrbio de colapso recorrente das vias aéreas superiores, sendo, neste contexto, atribuída a um mecanismo secundário: a compressão na junção craniocervical pode lesar os nervos cranianos inferiores (Glossofaríngeo IX, Vago X e Hipoglosso XII). A disfunção desses nervos resulta na perda do tônus dos músculos dilatadores da faringe e laringe, culminando na obstrução da via aérea e, frequentemente, na manifestação de DRS misto. A necessidade de sintetizar a real prevalência e os mecanismos da AOS *versus* ACS é crucial para otimizar o manejo terapêutico. A Polissonografia (PSG) é o padrão-ouro para essa diferenciação, ao avaliar o esforço respiratório para distinguir eventos obstrutivos de centrais. O diagnóstico preciso orienta o tratamento, que pode iniciar com a descompressão cirúrgica da fossa posterior (DFP). Em casos de AOS residual persistente após a cirurgia, terapias adjuvantes como CPAP se tornam essenciais.

Palavras-chave: Malformação de Chiari Tipo I. Apneia Obstrutiva do Sono. Distúrbios Respiratórios do Sono. Tronco encefálico

Abstract

Chiari Malformation Type I (CMI) is a structural anomaly of the craniocervical junction, characterized by herniation of the cerebellar tonsils through the foramen magnum. This neural compression results in Sleep-Disordered Breathing (SDB), historically associated with Central Sleep Apnea (CSA). CSA stems from direct dysfunction of the respiratory centers in the brainstem, compromising neurological drive and causing the brain to fail to send the command for breathing. However, recent evidence highlights a complex prevalence of Obstructive Sleep Apnea (OSA) in patients with CMI. OSA is a disorder of recurrent collapse of the upper airways, and in this context, it is attributed to a secondary mechanism: compression at the craniocervical junction can damage the lower cranial nerves (Glossopharyngeal IX, Vagus X, and Hypoglossal XII). Dysfunction of these nerves results in loss of tone in the dilator muscles of the pharynx and larynx, culminating in airway obstruction and, frequently, in the manifestation of mixed respiratory distress syndrome (RDS). The need to synthesize the true prevalence and mechanisms of obstructive obstructive syndrome (OSA) versus central obstructive syndrome (ACS) is crucial for optimizing therapeutic management. Polysomnography (PSG) is the gold standard for this differentiation, evaluating respiratory effort to distinguish obstructive from central obstructive events. Accurate diagnosis guides treatment, which may begin with surgical decompression of the posterior fossa (SFD). In cases of persistent residual OSA after surgery, adjuvant therapies such as CPAP become essential.

Keywords: Chiari MalformationType I. ObstructiveSleep Apnea. Sleep-DisorderedBreathing

Resumen

La Malformación de Chiari Tipo I (MCI) es una anomalía estructural de la unión craneocervical, caracterizada por la herniación de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magno. Esta compresión neural resulta en Trastornos Respiratorios del Sueño (TRS), históricamente asociados

con la Apnea Central del Sueño (ACS). La ACS se origina por la disfunción directa de los centros respiratorios en el tronco encefálico, lo que compromete el impulso neurológico y provoca que el cerebro falle en enviar el comando para la respiración. Sin embargo, evidencias recientes destacan una compleja prevalencia de la Apnea Obstructiva del Sueño (AOS) en pacientes con MCI. La AOS es un trastorno caracterizado por el colapso recurrente de las vías aéreas superiores y, en este contexto, se atribuye a un mecanismo secundario: la compresión en la unión craneocervical puede lesionar los nervios craneales inferiores (Glosofaríngeo IX, Vago X e Hipogloso XII). La disfunción de estos nervios resulta en la pérdida del tono de los músculos dilatadores de la faringe y la laringe, culminando en la obstrucción de la vía aérea y, con frecuencia, en la manifestación de TRS mixto. La necesidad de sintetizar la prevalencia real y los mecanismos de la AOS frente a la ACS es fundamental para optimizar el manejo terapéutico. La Polisomnografía (PSG) es el estándar de oro para esta diferenciación, ya que permite evaluar el esfuerzo respiratorio para distinguir eventos obstructivos de centrales. El diagnóstico preciso orienta el tratamiento, que puede iniciarse con la descompresión quirúrgica de la fosa posterior (DFP). En casos de AOS residual persistente después de la cirugía, terapias complementarias como la CPAP se vuelven esenciales.

Palabras clave: Malformación de Chiari Tipo I. Apnea Obstructiva del Sueño. Trastornos Respiratorios del Sueño. Tronco encefálico.

INTRODUÇÃO

A Malformação de Chiari Tipo I (MCtI) é uma anomalia craniovertebral caracterizada pela herniação caudal das tonsilas cerebelares através do forame magno em direção ao canal espinhal cervical. Trata-se do subtipo mais prevalente das malformações de Chiari e pode ocasionar ampla variedade de sintomas neurológicos decorrentes da compressão do tronco encefálico, do cerebelo e da medula oblonga. A relevância clínica da MCtI estende-se aos Distúrbios Respiratórios do Sono (DRS), visto que a compressão bulbar pode alterar diretamente os centros de controle respiratório, favorecendo a ocorrência de Apneia Central do Sono (ACS).

No espectro dos DRS, a Apneia Obstrutiva do Sono (AOS) é a forma mais comum, caracterizada por episódios recorrentes de colapso da via aérea superior, gerando hipoxemia e fragmentação do sono. Embora a AOS seja classicamente associada a fatores anatômicos orofaríngeos e obesidade, evidências recentes têm demonstrado sua presença significativa em indivíduos com MCtI. A herniação tonsilar pode comprometer nervos cranianos inferiores — especialmente glossofaríngeo e vago — contribuindo para redução do tônus faríngeo e predispondo a eventos obstrutivos ou mistos durante o sono.

Estudos recentes, como os de Arrell et al. (2024) e Jarrel et al. (2024), destacam a elevada prevalência de AOS em pacientes com MCtI e reforçam a necessidade de triagem sistemática nessa população. Contudo, a literatura permanece heterogênea quanto à relação entre a anatomia da MCtI e a prevalência de AOS, como apontado por Moore et al. (2022) e Vagianou et al. (2022). Assim, o problema de pesquisa reside na necessidade de sintetizar a prevalência real e os fatores fisiopatológicos que distinguem a AOS da ACS em indivíduos com MCtI.

Este estudo tem como objetivo analisar e integrar as evidências sobre a presença e os mecanismos da AOS na MCtI, partindo da hipótese de que essa malformação está associada não apenas à ACS, mas também a um aumento significativo de eventos obstrutivos. A justificativa científica e social fundamenta-se na otimização do diagnóstico e do manejo terapêutico. A investigação concentra-se exclusivamente na MCtI e na AOS, utilizando a polissonografia como método padrão-ouro e avaliando, quando aplicável, o impacto da descompressão cirúrgica sobre o componente obstrutivo.

MARCO TEÓRICO

Este Marco Teórico estabelece a base conceitual para compreender a complexa relação entre a Malformação de Chiari Tipo I (MC-I) e os Distúrbios Respiratórios do Sono (DRS), com ênfase na AOS. A literatura recente é utilizada para delinear a relevância clínica da coexistência dessas condições e diferenciar a fisiopatologia da AOS é caracterizada pelo colapso mecânico da via aérea superior das implicações neurológicas decorrentes da MC-I. Parte-se do pressuposto de que tais entidades, embora distintas, podem interagir de modo significativo, afetando o controle ventilatório, a dinâmica craniovertebral e a funcionalidade dos centros respiratórios.

O objetivo central é analisar os aspectos anatômicos, fisiopatológicos e as repercussões clínicas que interligam a MC-I definida pela herniação das amígdalas cerebelares através do forame magno e a AOS. A compressão do tronco encefálico constitui foco essencial, uma vez que essa região abriga estruturas fundamentais, como o bulbo e a ponte, onde se localizam os centros respiratórios responsáveis pela geração e manutenção do ritmo ventilatório automático. A disfunção resultante pode provocar instabilidade respiratória, predispondo primariamente à ACS, mas também pode coexistir ou agravar a AOS, em função de alterações no controle neuromuscular das vias aéreas superiores e déficits de coordenação respiratória.

Por meio de uma revisão bibliográfica crítica, o estudo investiga a origem anatômica dos sintomas e suas manifestações clínicas decorrentes da herniação cerebelar, considerando ainda como tais alterações repercutem na biomecânica da respiração durante o sono. Fatores como dor cervico-occipital, alterações do equilíbrio, disfunções autonômicas e distúrbios do fluxo do líquido cefalorraquidiano são correlacionados a prejuízos funcionais que impactam diretamente o padrão respiratório, sobretudo em fases do sono em que o controle ventilatório depende principalmente de mecanismos automáticos.

Além disso, o trabalho analisa o papel da fisioterapia cardiorrespiratória no manejo das disfunções do controle respiratório e na promoção da melhoria da qualidade do sono em pacientes com essas condições inter-relacionadas. A intervenção fisioterapêutica inclui estratégias voltadas à

otimização da mecânica ventilatória, reeducação do padrão respiratório, fortalecimento da musculatura acessória e ampliação da capacidade funcional. Discute-se também a utilização do suporte ventilatório não invasivo, quando indicado, e sua contribuição para a estabilização das trocas gasosas e redução dos eventos de apneia, considerando as especificidades anatômicas e neurológicas da MC-I.

Malformação de Chiari tipo I (MCt1)

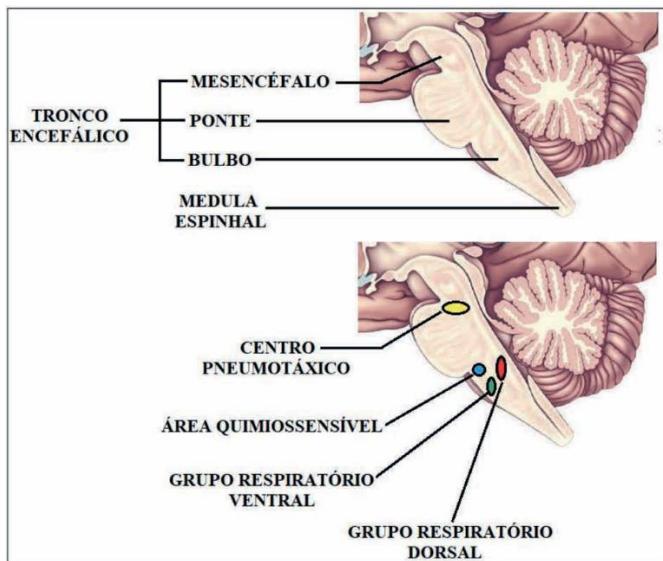
A Malformação de Chiari Tipo I (MC-I) é uma anomalia estrutural congênita do sistema nervoso central que se manifesta na transição craniovertebral. É caracterizada pela herniação (ou descida) das tonsilas cerebelares e estruturas inferiores do cerebelo através do forame magno, abertura situada na base do crânio. O critério radiológico mais aceito define essa descida como ≥ 5 mm em adultos e ≥ 3 mm em crianças (Vagianou et al., 2022). Embora predominantemente congênita, a literatura descreve também formas adquiridas, associadas a alterações pressóricas intracranianas ou a traumatismos.

Essa alteração anatômica provoca compressão crônica de estruturas neurais vitais, principalmente o tronco encefálico superior e a medula espinhal cervical. O tronco encefálico que é composto por Mesencéfalo, Ponte e Bulbo, que integra funções motoras, sensoriais, cognitivas e autonômicas essenciais para a sobrevivência (Kandel et al., 2021). Destaca-se seu papel crítico no controle dos reflexos cardiorrespiratórios, na coordenação motora fina, no equilíbrio e como via de passagem para todos os tratos neurais ascendentes e descendentes.

A importância funcional do tronco encefálico é ainda maior por abrigar os centros respiratórios e cardiovasculares. Esses núcleos regulam o ritmo ventilatório automático, a amplitude respiratória, a pressão arterial e a resposta quimiossensível às variações de CO₂ e pH sanguíneo (Guyton & Hall, 2021). Assim, qualquer compressão ou deformidade nessa região como na que ocorre na MC-I pode desencadear disfunções neurológicas, autonômicas e respiratórias de intensidade variável.

No âmbito respiratório, as repercussões são particularmente relevantes. A compressão dos núcleos bulbares pode prejudicar a transmissão dos impulsos necessários para iniciar e manter a ventilação, favorecendo instabilidade respiratória. Esse mecanismo está diretamente relacionado à ACS, caracterizada pela ausência de esforço respiratório decorrente de falha no comando central. No entanto, estudos demonstram que indivíduos com MC-I também podem apresentar AOS, uma vez que a disfunção neuromuscular da via aérea superior e alterações autonômicas podem contribuir para o colapso faríngeo durante o sono.

Figura 1. Diagrama ilustrativo em duas etapas representando a organização anatômica e funcional dos Centros de Controle Respiratório no tronco encefálico. A parte superior identifica Mesencéfalo, Ponte, Bulbo e continuidade com a Medula Espinal. A parte inferior mapeia os núcleos respiratórios vitais: Grupo Respiratório Dorsal (GRD) e Grupo Respiratório Ventral (GRV), o Centro Pneumotáxico e a Área Quimiossensível Central.



Fonte: adaptado de BEAR, 2017

SINTOMAS DA MALFORMAÇÃO DE CHIARI TIPO I

Os sintomas associados à Malformação de Chiari Tipo I (MCtI) resultam predominantemente da compressão das estruturas neurais localizadas na junção craniovertebral. A herniação caudal das tonsilas cerebelares através do forame magno compromete a circulação normal do Líquido Cefalorraquidiano (LCR) e pode afetar áreas neurológicas vitais. A variedade e a intensidade das manifestações clínicas são diretamente proporcionais ao grau de herniação e ao nível de compressão imposto às estruturas adjacentes, refletindo a complexidade funcional dessa região.

A cefaleia occipital é o sintoma mais frequente e costuma ser exacerbada por manobras que aumentam a pressão intracraniana, como tosse, riso ou agachamento. Outros sintomas comuns incluem dor cervical, tontura, desequilíbrio, zumbidos, disfagia, alterações visuais e parestesias em membros superiores. Em casos mais graves, podem ocorrer sinais de disfunção autonômica, como bradicardia, síncope e distúrbios respiratórios, incluindo ACS, especialmente quando há comprometimento dos centros respiratórios bulbares.

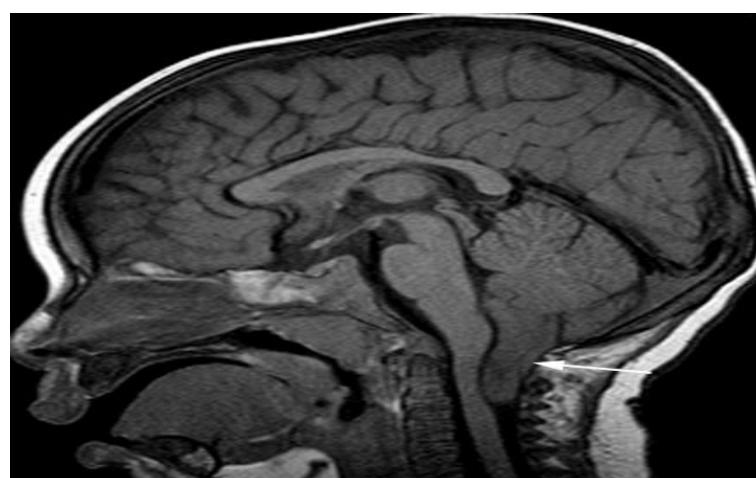
Manifestações motoras, como fraqueza ou coordenação motora prejudicada, também podem surgir devido à interferência nos tratos descendentes e na função cerebelar. Em alguns indivíduos, a MCtI pode estar associada a siringomielia, o que agrava o quadro clínico ao provocar perda sensorial dissociada, dor neuropática e comprometimento motor adicional.

Embora o foco deste estudo se restrinja à MCtI, é crucial estabelecer a distinção entre os diferentes tipos de Malformação de Chiari. Cada tipo apresenta etiologia, gravidade e manifestações clínicas singulares, fatores que influenciam significativamente o processo diagnóstico e o manejo terapêutico subsequente. Abaixo, apresenta-se um quadro comparativo contendo os principais tipos, suas classificações e respectivos sintomas, permitindo uma compreensão mais ampla das variações clínicas envolvidas.

1 Tabela: Mostra os tipos, características e sintomas mais relevantes

TIPO	CARACTERÍSTICA	SINTOMAS
Tipo I	Descrita das tonsilas cerebelares ≥ 5 mm abaixo do forame magno. Geralmente são assintomáticos na infância.	Na fase adulta, os sintomas resultam da compressão neural e da alteração do fluxo do LCR. Incluem: Cefaleia (dor de cabeça) na região posterior da cabeça e pescoço (piora com esforço), dor e fraqueza nos braços e pernas, tontura/vertigem, desequilíbrio e disfunção respiratória do sono (Apneia).
Tipo II	Herniação do cerebelo com parte do tronco cerebral. Frequentemente associada à Mielomeningocele (defeito do tubo neural) e espinha bífida geralmente associada	Os sintomas se manifestam precocemente na infância e estão ligados à mielomeningocele e à hidrocefalia associada. Incluem: Paralisia parcial ou total abaixo do defeito da medula, problemas de deglutição e engasgos, estridor laríngeo (ruído respiratório), Apneia Central e hidrocefalia.
Tipo III	Herniação do cerebelo e tronco cerebral para fora do crânio (Encefalocele-hérnia). Alto risco de mortalidade.	Devido à extensa herniação e grave malformação do sistema nervoso central, os sintomas são severos e letais na maioria dos casos. Incluem: Deficiências neurológicas graves, paralisia, convulsões e alto risco de óbito logo após o nascimento.
Tipo IV	Hipoplasia ou ausência do cerebelo. Grave comprometimento com a vida na maioria dos casos.	Os sintomas refletem o comprometimento neurológico extremo devido à ausência de uma estrutura vital para o controle motor e de centros vitais. O quadro é, em geral, incompatível com a vida (óbito intrauterino ou logo após o nascimento).

Imagen 2-Vista sagital em Ressonância Magnética (RM) do encéfalo, revelando a Malformação de Chiari Tipo 1 (MCt1). Observa-se a herniação das tonsilas cerebelares, que se apresentam baixas e alongadas (indicadas pela seta), claramente deslocadas abaixo do nível do forame magno. O achado é característico da MCt1 e demonstra a compressão na transição craniovertebral.



Fonte: UPTODATE via ESTRATÉGIA MED: Resumo sobre Malformação de Chiari Tipo 1: Definição, Manifestações Clínicas e Mais, s.d.).

RELAÇÃO ENTRE DISTÚRBIOS RESPIRATÓRIOS DO SONO (DRS) E MALFORMAÇÃO DE CHIARIA TIPO I (MCt1)

A relação entre os Distúrbios Respiratórios do Sono (DRS) e a Malformação de Chiari Tipo I (MC-I) é amplamente reconhecida na literatura, principalmente pela interferência direta da herniação tonsilar sobre estruturas cruciais para o controle respiratório automático. A MC-I caracteriza-se pelo deslocamento caudal das tonsilas cerebelares através do forame magno, reduzindo o espaço disponível na transição craniovertebral e comprimindo regiões essenciais do tronco encefálico, como o bulbo e a ponte. Tais estruturas abrigam os centros respiratórios responsáveis pela geração do ritmo ventilatório espontâneo, de modo que sua compressão pode comprometer a condução dos impulsos que iniciam e mantêm a respiração, favorecendo episódios de ACS.

Embora a ACS seja classicamente descrita como o distúrbio respiratório predominante na MC-I, estudos recentes mostram que a AOS também pode ocorrer com frequência significativa nesses pacientes. Isso se deve ao possível comprometimento dos nervos cranianos inferiores — especialmente o glossofaríngeo (IX), o vago (X) e o hipoglosso (XII) — que participam ativamente da manutenção do tônus da via aérea superior. A disfunção desses nervos reduz a estabilidade faríngea, predispondo ao colapso mecânico da via aérea durante o sono e contribuindo para eventos obstrutivos ou mistos.

Além dos efeitos diretos sobre os centros respiratórios e nervos cranianos, a MC-I também pode interferir no fluxo do Líquido Cefalorraquidiano (LCR), afetando a dinâmica intracraniana e a modulação autonômica da respiração. Alterações na circulação do LCR associam-se à instabilidade ventilatória, variabilidade na sensibilidade aos níveis de dióxido de carbono e flutuações no ritmo respiratório.

Assim, a relação entre MC-I e DRS é multifatorial, resultante da combinação entre compressão estrutural, disfunção neurológica e comprometimento autonômico. Essa complexidade reforça a necessidade de avaliação polissonografia detalhada para identificar com precisão os tipos de eventos respiratórios presentes — centrais, obstrutivos ou mistos — e orientar estratégias terapêuticas adequadas. (AOS, ACS, mecanismos, nervos cranianos, compressão bulbar.)

Os mecanismos central e obstrutivo na malformação de Chiari Tipo I

A Malformação de Chiari Tipo I (MCtI) apresenta um conjunto complexo de alterações anatômicas e fisiopatológicas capazes de desencadear diferentes formas de Distúrbios Respiratórios

do Sono (DRS). Tradicionalmente, sua manifestação mais associada é a ACS, originada da disfunção direta dos centros respiratórios localizados no tronco encefálico. Contudo, estudos recentes demonstram que pacientes com MCtI também podem desenvolver AOS, decorrente não apenas de fatores estruturais faríngeos, mas de mecanismos neurológicos relacionados à compressão dos nervos cranianos inferiores. Dessa forma, a MCtI caracteriza-se por um padrão respiratório misto, resultante da interação entre componentes centrais e obstrutivos.

O componente central tem origem na compressão das estruturas bulbares. A herniação das tonsilas cerebelares reduz o espaço disponível na junção craniocervical, comprimindo o bulbo e a ponte, na regiões que abrigam núcleos vitais para o controle respiratório, como o Grupo Respiratório Dorsal (GRD) e o Grupo Respiratório Ventral (GRV). Esses núcleos são responsáveis pela geração do ritmo respiratório automático e pela integração dos impulsos provenientes dos quimiorreceptores centrais. Quando submetidos à compressão ou estiramento, há prejuízo na transmissão neural, levando a falhas intermitentes no drive respiratório. Esse fenômeno se manifesta como pausas respiratórias não precedidas de esforço ventilatório, característica típica da ACS. Além disso, a alteração do fluxo do Líquido Cefalorraquidiano (LCR) nessa região modifica a sensibilidade aos níveis de CO₂, contribuindo para padrões respiratórios instáveis e hipoventilação.

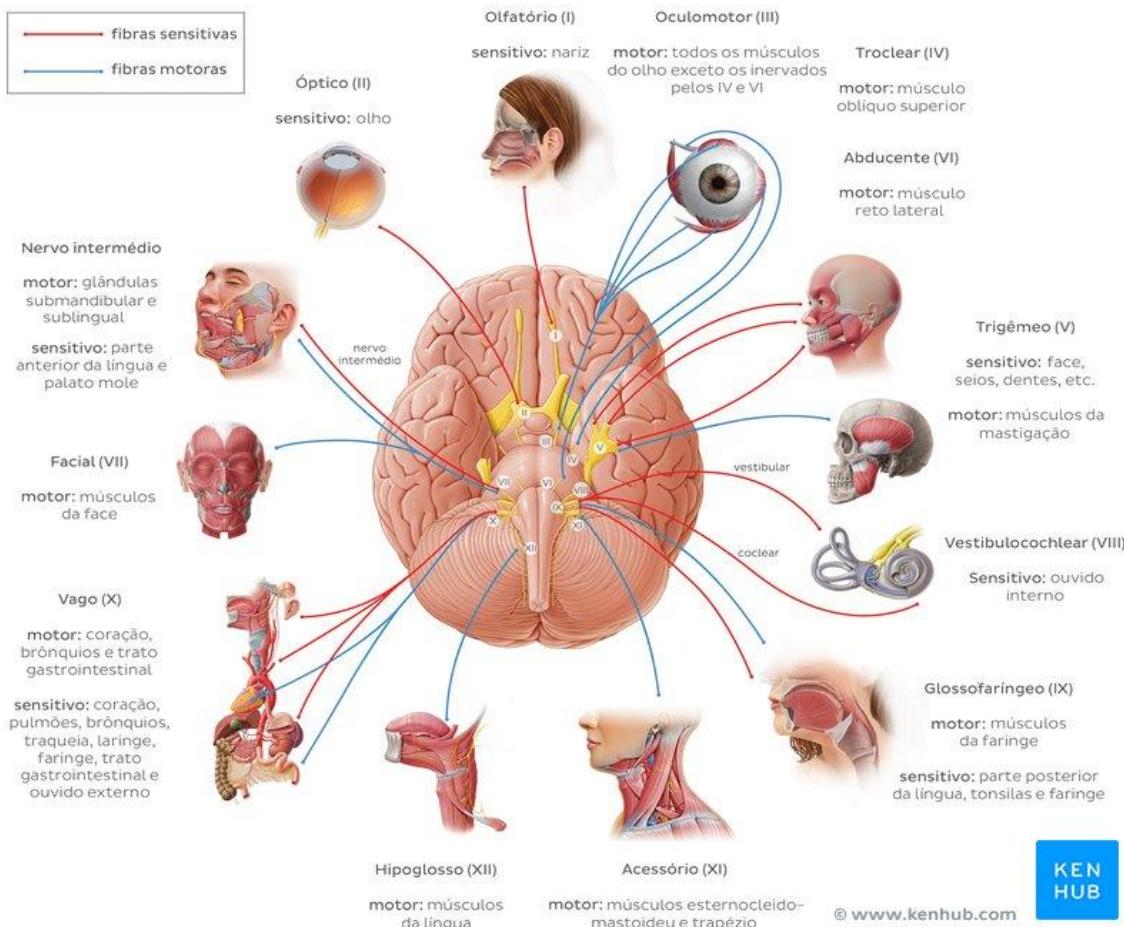
O componente obstrutivo surge, principalmente, em virtude da neuropatia dos nervos cranianos inferiores. A região da transição craniovertebral é o ponto de origem dos nervos IX (Glossofaríngeo), X (Vago) e XII (Hipoglosso), que desempenham papéis centrais na manutenção da patência da via aérea superior. O nervo glossofaríngeo participa do controle sensorial e motor da faringe, sendo fundamental para reflexos protetores. O nervo vago é responsável pela coordenação das pregas vocais e da musculatura laríngea, garantindo abertura adequada da glote durante a respiração. Já o nervo hipoglosso controla os movimentos da língua, cuja posição determina a estabilidade faríngea. A compressão desses nervos reduz o tônus muscular das vias aéreas superiores, aumentando a susceptibilidade ao colapso faríngeo durante o sono. Em especial, durante o sono REM, na fase marcada por queda fisiológica do tônus muscular, essa vulnerabilidade é amplificada, favorecendo eventos obstrutivos.

Quando combinados, esses mecanismos centrais e obstrutivos resultam em apneias mistas, frequentemente observadas em pacientes com MCtI. Um evento respiratório pode iniciar como uma apneia central devido à falha do drive ventilatório e evoluir para uma obstrução secundária caso a musculatura faríngea não consiga manter a via aérea aberta após o retorno do impulso respiratório. Esse ciclo perpetua episódios recorrentes de dessaturação, microdespertares e fragmentação do sono.

Assim, compreender o mecanismo misto que envolve a ACS e a AOS na MCtI é fundamental para orientar um diagnóstico preciso e um plano terapêutico individualizado. A Polissonografia torna-se indispensável para identificar o fenótipo respiratório predominante, enquanto a descompressão

cirúrgica, em muitos casos, pode restaurar o fluxo neural e reduzir tanto eventos centrais quanto obstrutivos.

Imagen 3: Ilustração esquemática da base do crânio e do tronco encefálico, destacando a origem dos nervos cranianos inferiores. A imagem demonstra o trajeto dos nervos:



As disfunções desses nervos devido à compressão exercida pela MCt1 impede que os músculos da faringe, laringe e da língua recebem o comando neural adequado para manter seu tônus durante o sono. O resultado é o colapso físico e a Obstrução da via aérea superior, caracterizando a AOS.

A manifestação clínica relacionada a AOS em paciente com MCt1 pode estar associada a outros sintomas da disfunção dos nervos cranianos, como disfagia (afeta IX e X NC) e a disfonia (afeta X NC). É por essa razão que os distúrbios respiratórios do sono em pacientes Chiari tipo I são frequentemente mistos, envolvendo tanto a falha do sinal do sistema respiratório central quanto a obstrução das vias aéreas por fraqueza muscular. A cirurgia de Descompressão da Fossa Posterior (DFP), ao aliviar a compressão, pode levar à melhora ou resolução das apneias (AOS e ACS).

MECANISMOS FISIOPATOLOGICOS

A Malformação de Chiari Tipo I (MC-I) provoca uma série de alterações estruturais e funcionais que repercutem diretamente no controle da respiração e na integridade das vias aéreas superiores durante o sono. A principal característica anatômica — a herniação caudal das tonsilas cerebelares através do forame magno — resulta em compressão mecânica do tronco encefálico, especialmente bulbo e ponte, regiões que abrigam centros críticos para a geração e modulação do ritmo respiratório. Essa compressão pode comprometer o funcionamento do complexo pré-Bötzinger e dos quimiorreceptores centrais, reduzindo a resposta ventilatória ao CO₂ e favorecendo episódios de Apneia Central do Sono (ACS). Como consequência, observa-se instabilidade respiratória, hipoventilação transitória e pausas ventilatórias sem esforço inspiratório.

Além dos mecanismos centrais, a MC-I também pode predispor ao desenvolvimento de Apneia Obstrutiva do Sono (AOS). A compressão de núcleos motores, como o núcleo ambíguo e o núcleo do hipoglosso, interfere no controle neural dos músculos faríngeos responsáveis pela patência da via aérea superior. A hipotonia faríngea, intensificada durante o sono REM, aumenta a propensão ao colapso mecânico da via aérea. Distúrbios autonômicos decorrentes da compressão medular e bulbar — incluindo disfunção simpática e parassimpática — intensificam a instabilidade ventilatória, favorecendo eventos respiratórios mistos.

A dinâmica do líquor também desempenha papel importante. A obstrução do fluxo liquórico no forame magno pode gerar aumento da pressão intracraniana durante determinadas fases do sono, alterando ainda mais a sensibilidade dos centros respiratórios. Episódios de hipertensão intracraniana podem desencadear flutuações no drive ventilatório, contribuindo para eventos respiratórios complexos.

Adicionalmente, alterações musculoesqueléticas cervicais — como dor crônica, rigidez e adaptações posturais antalgicas — modificam o padrão ventilatório, podendo reduzir a expansão torácica e prejudicar a ventilação em decúbito. Assim, a fisiopatologia dos distúrbios respiratórios do sono na MC-I é multifatorial, combinando compressão neuroanatômica, disfunção autonômica, fraqueza dos músculos da via aérea superior e alterações liquóricas, o que explica a coexistência frequente de ACS e AOS nesses pacientes.

Tabela 1. Mecanismos fisiopatológicos envolvidos na MC-I e DRS

Tipo de Apneia	Mecanismo Primário	Relação com a MC-I
Central (ACS)	Falha no drive respiratório, instabilidade dos centros bulbares	Compressão do tronco encefálico e vias respiratórias automáticas
Obstrutiva (AOS)	Colapso da via aérea superior durante o sono	Disfunção neuromuscular faríngea, alterações no tônus e pressão intracraniana
Mista	Combinação de eventos centrais e obstrutivos	Consequência da sobreposição dos mecanismos acima

COMPRESSÃO DOS CENTROS RESPIRATÓRIOS BULBARES

A compressão dos centros respiratórios bulbares constitui um dos principais mecanismos fisiopatológicos responsáveis pela instabilidade ventilatória observada em pacientes com Malformação de Chiari Tipo I (MC-I). A herniação das tonsilas cerebelares através do forame magno reduz significativamente o espaço disponível na junção craniovertebral, aumentando a pressão mecânica sobre estruturas essenciais do tronco encefálico. Entre as áreas mais vulneráveis estão o Grupo Respiratório Dorsal (GRD), localizado na região do núcleo do trato solitário, e o Grupo Respiratório Ventral (GRV), que integra uma rede neural responsável por modular e gerar o ritmo respiratório automático.

O GRD atua predominantemente na regulação da inspiração, através da integração de aferências químicas e mecânicas provenientes dos quimiorreceptores periféricos e centrais. Já o GRV está diretamente associado ao controle da expiração ativa e ao ajuste da ventilação em situações de demanda aumentada. A compressão dessas regiões compromete a integração neural e o processamento dos estímulos respiratórios, reduzindo a sensibilidade aos níveis séricos de CO₂ e dificultando a manutenção do ritmo respiratório estável durante o sono.

Como consequência, ocorre falha temporária do drive respiratório, o que culmina em episódios de Apneia Central do Sono (ACS). Nessa condição, não há esforço ventilatório ou tentativa de expansão torácica, uma vez que o estímulo neural primário se encontra interrompido. A perda do comando automático desencadeia hipoxemia episódica, fragmentação do sono e hiperatividade simpática compensatória. Em longo prazo, essa instabilidade pode contribuir para disfunções cardiovasculares secundárias, fadiga diurna significativa e piora da qualidade de vida.

Assim, a compressão bulbar é reconhecida como um mecanismo central na relação entre MC-I e distúrbios respiratórios centrais.

ALTERAÇÃO DO FLUXO DO LÍQUIDO CAFALORRAQUIDIANO (LCR)

A alteração do fluxo do Líquido Cefalorraquidiano (LCR) constitui um dos principais mecanismos fisiopatológicos envolvidos na Malformação de Chiari Tipo I (MC-I). A herniação caudal das tonsilas cerebelares através do forame magno reduz o espaço disponível na junção craniovertebral e pode obstruir parcial ou totalmente a circulação normal do LCR entre a cavidade craniana e o canal espinhal cervical. Essa obstrução mecânica interfere diretamente na dinâmica cranioespinhal, criando um gradiente pressórico anormal que compromete a absorção e o fluxo pulsátil do LCR.

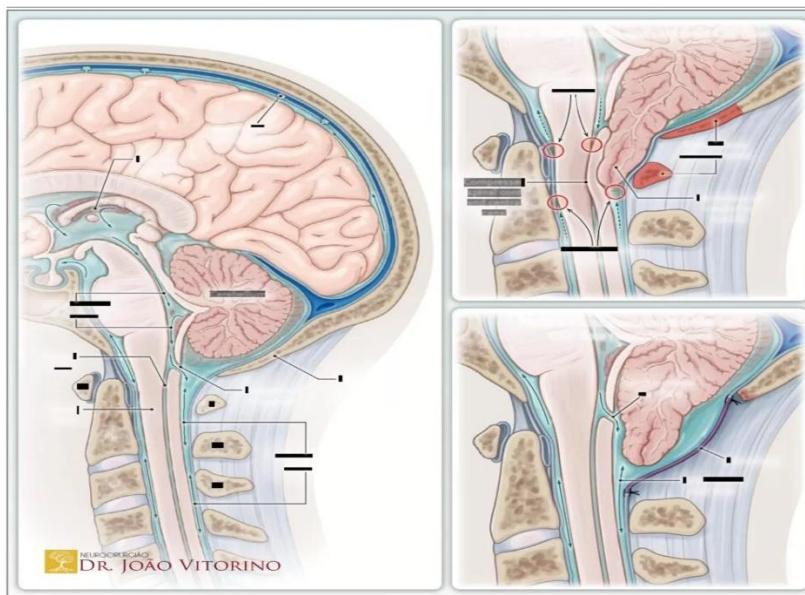
A alteração do fluxo liquórico também explica a associação frequente entre MC-I e siringomielia, condição caracterizada pela formação de um cisto intramedular preenchido por LCR (siringe). Quando a passagem do LCR pelo forame magno encontra-se bloqueada ou estreitada, a pressão intracraniana aumenta e o líquido tende a ser desviado para o interior da medula espinhal, favorecendo o desenvolvimento da siringomielia. Essa complicação pode intensificar déficits neurológicos, incluindo dores neuropáticas, fraqueza e alterações sensoriais.

Do ponto de vista respiratório, o bloqueio do fluxo do LCR gera instabilidade autonômica e interfere na atividade dos centros respiratórios bulbares. A alteração pressórica afeta a sinalização dos quimiorreceptores centrais responsáveis por detectar níveis de dióxido de carbono (CO₂) e pH sanguíneo, reduzindo sua sensibilidade e prejudicando a resposta ventilatória adequada. Como consequência, o paciente pode apresentar padrões respiratórios irregulares, episódios de hipoventilação e maior predisposição a eventos de ACS.

Além disso, o acúmulo pressórico pode amplificar a compressão sobre o tronco encefálico, agravando a disfunção neurológica e contribuindo para períodos de instabilidade respiratória mais prolongados, especialmente durante o sono. Dessa forma, a alteração do fluxo do LCR representa um componente crítico na fisiopatologia da MC-I, influenciando tanto manifestações neurológicas quanto respiratórias.

Segundo o American Association of Neurological (AANS, 2020), cerca de 1 em cada 1.000 pessoas pode ter algum grau de descida das tonsilas cerebelares, mas nem todas apresentam sintomas

Figura 3 – Representação esquemática da alteração do fluxo do LCR causada pela herniação tonsilar na Malformação de Chiari Tipo I.



Fonte: DR. JOÃO VITORINO (Neurocirurgia).<https://drjoaovitorino.com.br/malformacao-de-chiari-tipo-1-o-que-e-sintomas-e-quando-operar/>

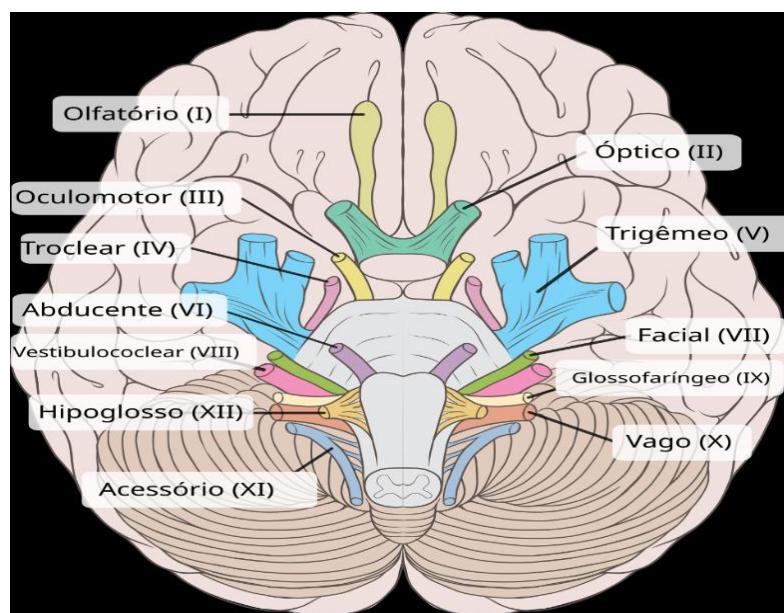
DISFUNÇÃO DOS NERVOS CRANIANOS INFERIORES

A disfunção dos nervos cranianos inferiores constitui um dos mecanismos fisiopatológicos mais relevantes na relação entre a Malformação de Chiari Tipo I (MC-I) e os Distúrbios Respiratórios do Sono (DRS). A compressão exercida na junção craniocervical pode comprometer o funcionamento dos nervos cranianos IX (Glossofaríngeo), X (Vago) e XII (Hipoglosso), todos diretamente envolvidos na coordenação motora e sensorial das estruturas da via aérea superior. Esses nervos atuam no controle da faringe, laringe e língua, desempenhando papel crucial para a manutenção da tonicidade e da estabilidade faríngea durante o sono. Quando submetidos à compressão mecânica, sua condução neural torna-se prejudicada, ocasionando fraqueza muscular, perda de reflexos protetores e dificuldade na sustentação das paredes da via aérea.

O nervo glossofaríngeo (IX) participa da sensibilidade faríngea e do reflexo da deglutição, enquanto o nervo vago (X) é responsável pela inervação motora da laringe e pela coordenação das pregas vocais. Já o nervo hipoglosso (XII) controla a musculatura da língua, elemento central para a abertura e o posicionamento da via aérea superior. A disfunção combinada desses nervos gera hipotonia significativa, predispondo ao colapso faríngeo, sobretudo durante a fase REM do sono, quando o tônus muscular fisiológico é naturalmente reduzido. Esse cenário favorece a ocorrência de AOS, frequentemente coexistindo com eventos centrais decorrentes da compressão bulbar.

Além disso, a perda de sensibilidade e a redução dos reflexos protetores aumentam o risco de obstrução silenciosa, dificultando a percepção corporal de esforço respiratório e agravando a fragmentação do sono. Assim, a disfunção dos nervos cranianos inferiores representa um elo fundamental na fisiopatologia dos DRS associados à MC-I, influenciando diretamente a transição entre eventos centrais, obstrutivos e mistos.

Figura 4 – Origem e distribuição dos nervos cranianos IX, X e XII, destacando sua relação com a estabilidade da via aérea superior.



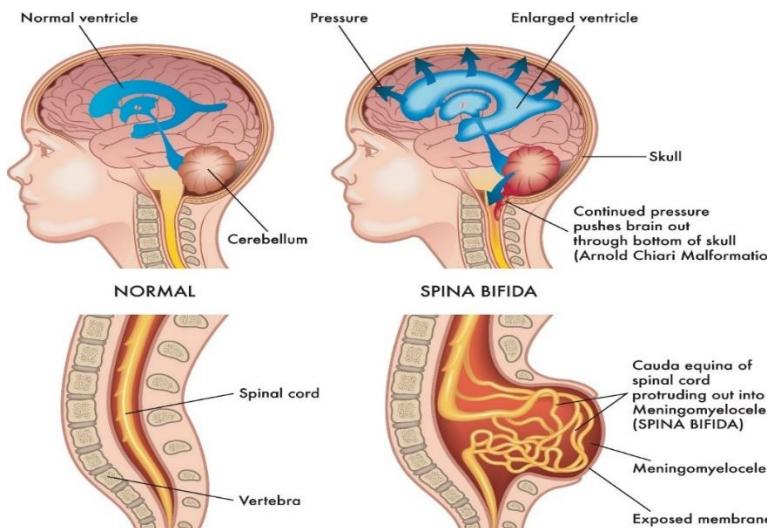
[Brainhumannormal_inferior_viewwithlabelsen.svg](#): Patrick J. Lynch, medical illustrator&derivativework : Beao *derivativework: [Angelito7](#) (talk) - [Brain_human_normal_inferior_view_with_labels_en.svg](#)

DIAGNÓSTICO DA MALFORMAÇÃO DE CHIARI TIPO I (MCtI)

O diagnóstico da MC-I é primariamente baseado na avaliação clínica dos sintomas e em exames de imagem.

Sintomas Clínicos: Os sintomas são variáveis, mas a dor de cabeça na nuca que piora com o esforço (tossir, espirrar) é a queixa mais comum na MC-I do tipo I, que geralmente se manifesta na adolescência ou na vida adulta. Outros sinais podem incluir dor no pescoço, problemas de equilíbrio e coordenação, tonturas, zumbido, fraqueza muscular nos membros e, notavelmente, apneia do sono ou roncos.

Exame de Imagem (Padrão Ouro): A Ressonância Magnética (RM) do crânio e da coluna cervical é o exame definitivo. Ela permite visualizar o deslocamento das tonsilas cerebelares abaixo do nível do forame magno (geralmente ≥ 5 mm), além de identificar complicações associadas, como a siringomielia (formação de cisto na medula espinhal).



Fonte: Medical illustration

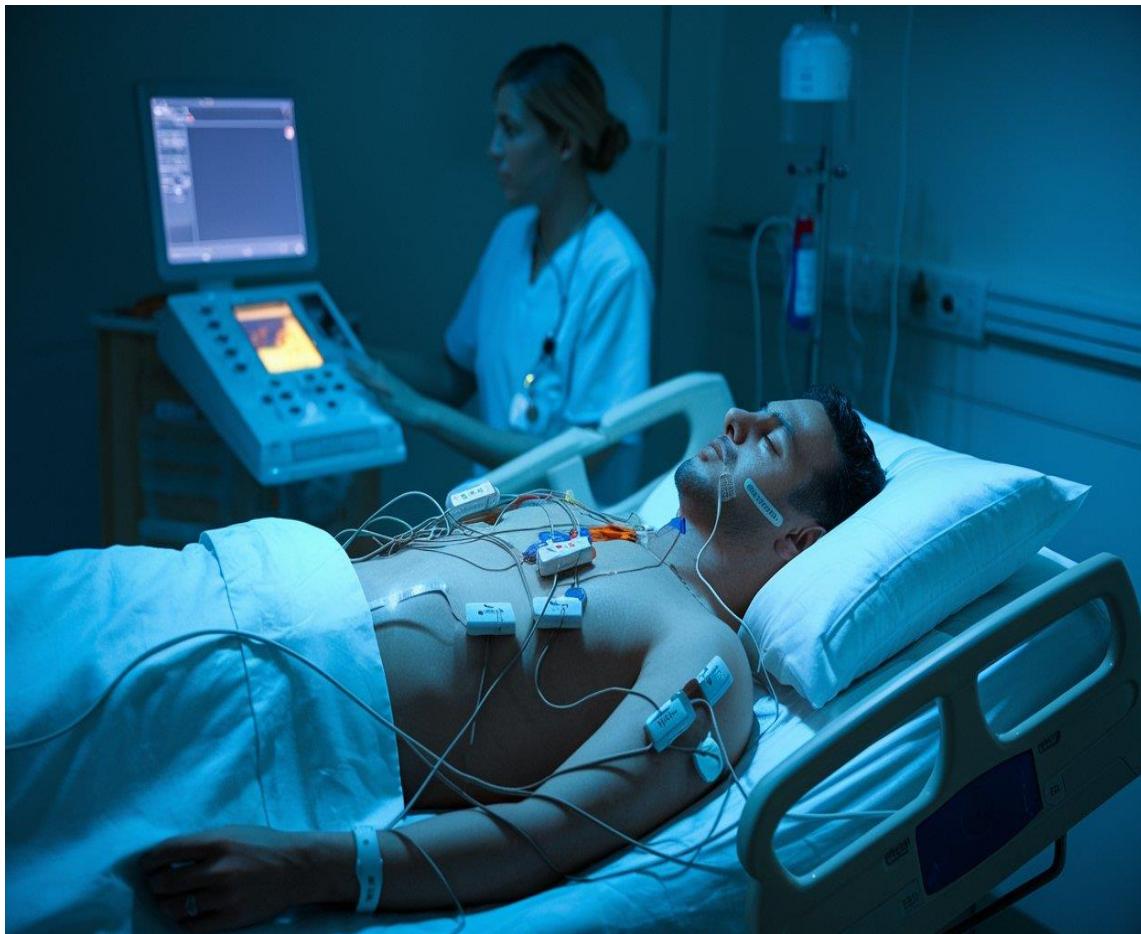
DIAGNÓSTICO DA APNEIA OBSTRUTIVA DO SONO (AOS)

A AOS, caracterizada por episódios recorrentes de obstrução parcial ou total das vias aéreas superiores durante o sono, manifesta-se por ronco alto, pausas respiratórias testemunhadas e sonolência diurna excessiva.

Avaliação Clínica: É realizada através da história clínica detalhada, incluindo o relato do(a) parceiro(a) sobre o ronco e as interrupções da respiração, e a aplicação de questionários, como a Escala de Sonolência de Epworth. O exame físico pode revelar anormalidades anatômicas (como mandíbula curta, hipertrofia de amígdalas ou adenoides, aumento do perímetro do pescoço) que contribuem para a obstrução.

Polissonografia (PSG) (Padrão Ouro): Este é o exame essencial para confirmar o diagnóstico da AOS e quantificar sua gravidade. A PSG monitora o sono e registra o eletroencefalograma (atividade cerebral), o eletromiograma, o eletrooculograma, o fluxo aéreo, o esforço respiratório, a saturação de oxigênio (oximetria de pulso), a frequência cardíaca e o ronco. O diagnóstico de AOS é estabelecido pelo Índice de Apneia-Hipopneia (IAH), que é o número de eventos de apneia (parada total) e hipopneia (redução parcial) por hora de sono.

Imagen 3- Representação de um paciente sendo monitorado durante um exame de Polissonografia (PSG) em um laboratório do sono. A imagem ilustra a aplicação de múltiplos sensores (eletrodos e transdutores) necessários para o registro simultâneo de parâmetros fisiológicos durante o sono, incluindo: eletrodos para o monitoramento da atividade cerebral (Eletroencefalograma - EEG), eletrodos para o movimento dos olhos (Eletro-oculograma - EOG), e sensores de fluxo aéreo (nasal e oral), além de eletrodos de Eletrocardiograma (ECG) e bandas respiratórias (não explicitadas na fonte, mas visíveis) para a detecção de eventos de apneia/hipopneia e a avaliação da arquitetura do sono.



Fonte: <https://www.google.com/search?q=telemedicinamorsch.com.br/blog/exame-de-polissonografia>

A RELAÇÃO DA ABORDAGEM COMBINADA

A abordagem combinada é essencial no manejo da Malformação de Chiari Tipo I (MC-I) e dos Distúrbios Respiratórios do Sono (DRS), uma vez que ambas as condições compartilham mecanismos fisiopatológicos interligados. A hérnia tonsilar característica da MC-I provoca compressão do tronco cerebral e de estruturas bulbares responsáveis pelo controle da respiração, interferindo diretamente no funcionamento dos centros reguladores do ritmo ventilatório. Essa alteração é reconhecida como uma das principais causas da Apneia Central do Sono (ACS). Contudo, não raramente os pacientes apresentam simultaneamente características típicas da Apneia Obstrutiva

do Sono (AOS), ou até mesmo predominância do componente obstrutivo. Isso decorre da disfunção dos nervos craneianos inferiores, especialmente IX e X, responsáveis pelo tônus muscular da faringe e da musculatura da via aérea superior. Assim, enquanto o componente central está ligado à interrupção dos comandos neuronais respiratórios, o componente obstrutivo resulta do colapso mecânico da via aérea superior durante o sono.

Essas sobreposições fisiopatológicas explicam por que a abordagem isolada raramente é suficiente. O sucesso terapêutico depende do entendimento de como o dano estrutural decorrente da MC-I interage com fatores anatômicos e funcionais que favorecem o colapso faríngeo. Dessa forma, a combinação de intervenções neurocirúrgicas, respiratórias e reabilitadoras se torna não apenas recomendada, mas essencial para restaurar a estabilidade ventilatória e melhorar a qualidade de vida do paciente.

A Necessidade da Abordagem Multidisciplinar

O ponto central da abordagem combinada é a **avaliação diagnóstica completa**, seguida de um tratamento direcionado às necessidades específicas do paciente. Nesse contexto, a polissonografia (PSG) desempenha papel fundamental. Além de confirmar a presença de DRS e quantificar sua gravidade por meio do Índice de Apneia-Hipopneia (IAH), a PSG permite diferenciar com precisão os eventos centrais, obstrutivos e mistos. Essa distinção é crucial, pois é ela que determina se o foco inicial será a intervenção neurocirúrgica, o suporte ventilatório ou a reabilitação funcional.

O diagnóstico diferencial também evita tratamentos inadequados, como a indicação de CPAP em um paciente cuja apneia é predominantemente central, ou a realização de cirurgia descompressiva em casos em que a AOS é claramente primária. Assim, a PSG orienta a individualização terapêutica e permite integrar os diferentes profissionais de forma sinérgica.

Além da PSG, exames de imagem, como a ressonância magnética de crânio e região cervical, complementam o processo diagnóstico ao evidenciar o grau de herniação tonsilar, alterações do fluxo de líquor, presença de siringomielia ou compressão bulbar acentuada. A correlação entre achados clínicos, respiratórios e de imagem ajuda a definir o caminho terapêutico mais adequado.

Integração entre Neurocirurgia, Medicina do Sono e Fisioterapia

Quando há predomínio da ACS ou disfunção bulbar significativa, a **descompressão da fossa posterior (DFP)** é considerada o tratamento primário. A cirurgia visa restabelecer a dinâmica normal do líquor e aliviar a pressão sobre o tronco encefálico, resultando frequentemente na redução

ou resolução completa dos eventos centrais. No entanto, muitos pacientes mantêm AOS após a DFP, demonstrando que a cirurgia, embora necessária, não é suficiente para corrigir todos os componentes respiratórios. Por isso, após o procedimento, a avaliação com PSG é repetida para guiar o manejo complementar.

Nos casos de AOS persistente ou predominante, entram em foco terapias como **CPAP**, **BPAP**, dispositivos intraorais ou ventilação servo-adaptativa. Essas intervenções mantêm a via aérea superior pélvica durante o sono, prevenindo colapsos recorrentes.

A **fisioterapia** assume papel essencial no eixo integrado. A fisioterapia respiratória otimiza a mecânica ventilatória, melhora o padrão respiratório e contribui para o fortalecimento muscular respiratório. Já a fisioterapia miofuncional orofacial atua diretamente sobre o tônus da via aérea superior, fortalecendo musculatura supra-hióidea, língua, masseter e palato mole — uma intervenção particularmente eficaz em quadros de AOS. O fisioterapeuta também trabalha aspectos posturais, fundamentais em pacientes com MC-I que apresentam rigidez cervical ou dor suboccipital, o que impacta a respiração.

PLANO DE TRATAMENTO INTEGRADO COM ÊNFASE NA ATUAÇÃO DA FISIOTERAPIA

O plano de tratamento integrado para pacientes com Malformação de Chiari Tipo I (MC-I) associada a Distúrbios Respiratórios do Sono (DRS) deve considerar a complexidade fisiopatológica dessa condição, na qual coexistem mecanismos centrais, obstrutivos e neuromusculares que influenciam diretamente a ventilação. Dessa forma, a estratégia terapêutica deve ser individualizada, abrangendo desde a correção de fatores estruturais até o manejo funcional dos distúrbios respiratórios. A definição do plano depende da apresentação clínica, da gravidade neurológica, dos achados de imagem e do perfil polissonográfico, permitindo uma abordagem mais precisa e eficaz.

O tratamento da MC-I torna-se prioridade quando há sinais clínicos ou polissonográficos de Apneia Central do Sono (ACS), evidências de compressão bulbar significativa ou presença de manifestações neurológicas como cefaleia occipital típica, disfagia, tontura, alterações autonômicas, fraqueza muscular e distúrbios do equilíbrio. A descompressão cirúrgica da fossa posterior (DFP) é a intervenção primária para esses casos. Seu objetivo é ampliar o espaço disponível para as estruturas da junção craniocervical, restaurando o fluxo adequado do líquido cefalorraquidiano e reduzindo a pressão sobre o tronco encefálico, especialmente na região bulbar, onde se localizam centros vitais do controle respiratório. Estudos clínicos indicam que a DFP resulta em melhora significativa da ACS e de sintomas neurológicos associados, com impacto positivo na funcionalidade global. Entretanto, a eficácia da cirurgia na Apneia Obstrutiva do Sono (AOS) é variável, justificando a necessidade de

monitoramento polissonográfico contínuo no pós-operatório para avaliar possíveis alterações residuais.

Quando a AOS é predominante, ou quando persiste após a correção cirúrgica, a abordagem deve incluir terapias voltadas para a permeabilidade da via aérea superior. A ventilação com Pressão Positiva Contínua nas Vias Aéreas (CPAP) permanece como primeira escolha no tratamento da AOS residual por sua eficácia em prevenir o colapso faríngeo durante o sono. Em casos de intolerância ao CPAP ou em pacientes com fraqueza muscular orofaríngea significativa, modalidades alternativas como BPAP, ventilação servo-adaptativa, dispositivos com frequência de backup ou aparelhos intraorais de avanço mandibular devem ser consideradas. Essas estratégias favorecem não apenas a manutenção da via aérea aberta, mas também oferecem suporte ventilatório adequado em casos de hipoventilação.

Atuação da Fisioterapia no Tratamento Integrado

A fisioterapia exerce papel essencial dentro do plano terapêutico multidisciplinar, atuando tanto na fase pré-operatória quanto após a intervenção cirúrgica, além de ser fundamental no manejo da AOS e na reabilitação cardiorrespiratória. No contexto da MC-I, o fisioterapeuta contribui para a otimização da mecânica ventilatória e melhora da função respiratória por meio de intervenções como exercícios de expansão torácica, técnicas de aumento da complacência da caixa torácica, mobilização costovertebral, treinamento diafragmático e fortalecimento dos músculos respiratórios. Tais intervenções potencializam a ventilação alveolar, reduzem padrões respiratórios disfuncionais e minimizam a ocorrência de fadiga muscular respiratória.

Além disso, o foco da fisioterapia na reeducação postural desempenha papel decisivo para pacientes com MC-I, uma vez que a postura cervical inadequada pode aumentar a tensão da musculatura suboccipital e comprometer a mecânica respiratória. Exercícios de estabilização cervical, alongamento da musculatura posterior e técnicas de liberação miofascial contribuem para a redução da dor occipitocervical e para o alinhamento biomecânico adequado da coluna cervical.

Nos pacientes com AOS, a fisioterapia miofuncional orofacial torna-se crucial para aumentar o tônus dos músculos supra-hióideos, língua, palato mole e paredes laterais da faringe. O fortalecimento dessas estruturas auxilia na prevenção do colapso faríngeo durante o sono, melhora o padrão respiratório, reduz o ronco e aumenta a eficiência respiratória. Combinada com higiene do sono, técnicas de controle respiratório e exercícios respiratórios específicos, a fisioterapia miofuncional tem se mostrado eficaz na diminuição da gravidade da AOS e na adaptação ao uso de CPAP.

A integração entre neurocirurgiões, neurologistas, pneumologistas, otorrinolaringologistas, fisioterapeutas e especialistas em medicina do sono constitui o eixo central do tratamento da MC-I com DRS. A atuação multiprofissional permite identificar a etiologia dominante — compressão neural, alteração musculoesquelética ou instabilidade faríngea — e direcionar terapias combinadas que aumentem a eficácia do tratamento, previnam complicações e promovam melhor qualidade de vida. A abordagem integrada assegura que cada aspecto da condição seja tratado de maneira sinérgica, garantindo mais segurança, funcionalidade e recuperação global ao paciente.

TEORIA FISIOPATOLÓGICA DA ASSOCIAÇÃO ENTRE MCt1 E DRS

A relação entre a Malformação de Chiari Tipo I (MC-I) e os Distúrbios Respiratórios do Sono (DRS) tem sido tema de crescente interesse clínico e científico devido à elevada prevalência de apneias centrais e obstrutivas em indivíduos com herniação tonsilar. Diversas teorias fisiopatológicas foram propostas ao longo dos últimos anos, e, embora distintas entre si, elas são frequentemente complementares, refletindo a complexidade estrutural e funcional da junção craniovertebral.

A primeira teoria é, provavelmente, a mais amplamente reconhecida, baseia-se na compressão direta das estruturas bulbares envolvidas na geração automática do ritmo respiratório. A redução do espaço no forame magno pode afetar núcleos como o Grupo Respiratório Dorsal e Ventral, responsáveis pela captação de sinais químicos e pela modulação dos movimentos respiratórios. Tal compressão compromete o drive neuronal, reduz a sensibilidade quimiorreflexa ao CO₂ e favorece episódios de Apneia Central do Sono (ACS), caracterizados pela ausência de esforço ventilatório. Nessa perspectiva, quanto maior a herniação, maior o risco de disfunção respiratória central.

Outra hipótese destaca a participação da disfunção neuromuscular da via aérea superior. A compressão de núcleos motores faríngeos, como o núcleo ambíguo e o núcleo do hipoglosso, pode provocar desequilíbrio no tônus muscular dos dilatadores da faringe, especialmente durante o sono REM. Tal mecanismo leva ao estreitamento crítico ou colabamento intermitente da via aérea superior, favorecendo a Apneia Obstrutiva do Sono (AOS). A coexistência de ACS e AOS em pacientes com MC-I reforça o caráter multissistêmico da condição.

Uma terceira teoria considera a alteração da dinâmica liquórica como fator chave. A obstrução parcial da circulação do líquido cefalorraquidiano (LCR) no forame magno pode ocasionar hipertensão intracraniana episódica e mudanças transitórias na função bulbar. Estudos sugerem que essa oscilação de pressão pode influenciar o padrão respiratório, induzindo instabilidade ventilatória, respiração periódica e apneias mistas.

Finalmente, fatores biomecânicos e autonômicos também são considerados contribuintes relevantes. A dor crônica cervical, a limitação da expansão torácica e a disautonomia secundária à compressão medular podem acentuar irregularidades respiratórias durante o sono.

Assim, entende-se que a associação entre MC-I e DRS resulta de uma combinação de mecanismos neuroanatômicos, musculares e liquóricos, que atuam de forma integrada. Nenhuma teoria isolada consegue explicar plenamente o fenômeno, reforçando a necessidade de abordagem multidimensional na avaliação e manejo clínico desses pacientes.

EPIDEMIOLOGIA

A Malformação de Chiari Tipo I (MC-I) é uma anomalia rara da junção craniocervical caracterizada pela herniação das tonsilas cerebelares através do forame magno. Sua prevalência global apresenta grande variação conforme o acesso populacional à Ressonância Magnética (RM). Nos Estados Unidos, estima-se prevalência entre **0,5% e 1%**, enquanto países europeus relatam valores entre **0,3% e 0,8%**, refletindo diferenças metodológicas e demográficas. Já a incidência sintomática, isto é, de indivíduos que apresentam sintomas neurológicos e buscam atendimento, permanece universalmente baixa, variando de **0,7 a 0,9 casos por 100.000 habitantes/ano**.

A epidemiologia demonstra forte **predominância feminina**, possivelmente associada a fatores anatômicos, hormonais e conectivo-teciduais. A maior parte dos diagnósticos ocorre entre **15 e 45 anos**, quando sintomas como cefaleia occipital, parestesias e distúrbios autonômicos se tornam mais evidentes. Apesar disso, grande parcela dos pacientes permanece assintomática por anos, o que contribui para o diagnóstico tardio.

Em contraste, a Apneia Obstrutiva do Sono (AOS) é um distúrbio respiratório prevalente, caracterizado por colapsos recorrentes das vias aéreas superiores durante o sono. A AOS apresenta prevalência muito maior: cerca de **4% da população adulta**, chegando a 10% em alguns grupos. Sua incidência anual é estimada em **30 casos por 100.000 habitantes**, superando em quase 40 vezes a incidência sintomática da MC-I.

Assim como na MC-I, há maior acometimento em mulheres após a menopausa, porém na população geral a AOS é mais comum em homens. Ambas as condições apresentam riscos importantes: a MC-I pode evoluir com déficits neurológicos e distúrbios respiratórios centrais, ao passo que a AOS está associada a mortalidade cardiovascular aumentada, como descrito na literatura clássica.

A comparação epidemiológica entre MC-I e AOS evidencia a discrepância entre uma **doença rara estrutural neurológica** e um **distúrbio respiratório altamente prevalente**, mas ambas

apresentam impacto significativo sobre qualidade de vida e risco respiratório. Os gráficos abaixo ilustram as diferenças de prevalência e incidência entre as duas condições

Variável Epidemiológica	Malformação de Chiari Tipo I (MC-I)	Apneia Obstrutiva do Sono (AOS)
Prevalência	0,3% – 1,0%	~4% (pode chegar a 10%)
Incidência (anuais)	0,7–0,9 / 100.000 hab.	~30 / 100.000 hab.
Predominância por sexo	Maior em mulheres	Maior em homens (exceto pós-menopausa)
Faixa etária típica	15–45 anos	40–70 anos
Tipo de condição	Neurológica estrutural	Respiratória funcional

MATERIAL

Este estudo baseou-se em uma revisão narrativa integrada da literatura, desenvolvida com o objetivo de identificar, analisar e sintetizar informações científicas acerca da relação entre a Malformação de Chiari Tipo I (MC-I) e os Distúrbios Respiratórios do Sono (DRS), com ênfase na Apneia Obstrutiva do Sono (AOS). Foram selecionados materiais científicos publicados entre 2019 e 2025, período em que estudos envolvendo neuroimagem avançada, polissonografia digital e protocolos padronizados de avaliação respiratória se tornaram mais frequentes e robustos.

O material utilizado compreendeu artigos originais, revisões sistemáticas, consensos clínicos, diretrizes internacionais, capítulos de livros e documentos de associações científicas renomadas, como a American Academy of Sleep Medicine (AASM) e a American Association of Neurological Surgeons (AANS). Bases de dados como PubMed, SciELO, ScienceDirect e Google Scholar foram consultadas utilizando descritores padronizados (DeCS/MeSH), incluindo: “Chiari Malformation Type I”, “Sleep Apnea, Obstructive”, “Sleep Apnea, Central”, “Sleep Disorders”, “Brainstem Compression”, “Cranial Nerve Dysfunction” e “Posterior Fossa Decompression”.

Critérios de inclusão abrangeram estudos:

publicados em inglês, português ou espanhol;

envolvendo pacientes pediátricos ou adultos com diagnóstico confirmado de MC-I por ressonância magnética;

avaliando parâmetros respiratórios por polissonografia;

descrevendo mecanismos fisiopatológicos, achados neurológicos, prevalência ou impacto terapêutico.

Foram excluídos materiais relacionados a outras malformações (Chiari II-IV), artigos sem acesso ao texto completo, estudos com metodologia inadequada e relatos de caso sem relevância fisiopatológica.

O processo de seleção do material foi estruturado em três etapas: triagem inicial por título, leitura dos resumos e, finalmente, leitura completa dos textos que se enquadravam nos critérios propostos. Para garantir rigor científico, foram priorizados artigos com maior nível de evidência, como ensaios clínicos observacionais, revisões sistemáticas e metanálises.

Além disso, imagens científicas representativas foram utilizadas como parte do material complementar, incluindo diagramas anatômicos da transição craniocervical, trajetos dos nervos cranianos inferiores e alterações do fluxo do líquido cefalorraquidiano. Esses elementos visuais permitiram melhor compreensão das relações biomecânicas envolvidas na MC-I.

Ao final da triagem e análise, o conjunto de materiais selecionados forneceu base sólida para compreender os múltiplos mecanismos da associação entre MC-I e DRS, possibilitando abordagem crítica e estruturada dos resultados apresentados neste estudo.

MÉTODO

Este estudo baseou-se em uma revisão narrativa integrada da literatura, desenvolvida com o objetivo de identificar, analisar e sintetizar informações científicas acerca da relação entre a Malformação de Chiari Tipo I (MC-I) e os Distúrbios Respiratórios do Sono (DRS), com ênfase na Apneia Obstrutiva do Sono (AOS). Foram selecionados materiais científicos publicados entre 2019 e 2025, período em que estudos envolvendo neuroimagem avançada, polissonografia digital e protocolos padronizados de avaliação respiratória se tornaram mais frequentes e robustos.

O material utilizado compreendeu artigos originais, revisões sistemáticas, consensos clínicos, diretrizes internacionais, capítulos de livros e documentos de associações científicas renomadas, como a American Academy of Sleep Medicine (AASM) e a American Association of Neurological Surgeons (AANS). Bases de dados como PubMed, SciELO, ScienceDirect e Google Scholar foram consultadas utilizando descritores padronizados (DeCS/MeSH), incluindo: “Chiari Malformation Type I”, “Sleep Apnea, Obstructive”, “Sleep Apnea, Central”, “Sleep Disorders”, “Brainstem Compression”, “Cranial Nerve Dysfunction” e “Posterior Fossa Decompression”.

Critérios de inclusão abrangearam estudos:

publicados em inglês, português ou espanhol;

envolvendo pacientes pediátricos ou adultos com diagnóstico confirmado de MC-I por ressonância magnética;

avaliando parâmetros respiratórios por polissonografia;

descrevendo mecanismos fisiopatológicos, achados neurológicos, prevalência ou impacto terapêutico.

Foram excluídos materiais relacionados a outras malformações (Chiari II-IV), artigos sem acesso ao texto completo, estudos com metodologia inadequada e relatos de caso sem relevância fisiopatológica.

O processo de seleção do material foi estruturado em três etapas: triagem inicial por título, leitura dos resumos e, finalmente, leitura completa dos textos que se enquadram nos critérios propostos. Para garantir rigor científico, foram priorizados artigos com maior nível de evidência, como ensaios clínicos observacionais, revisões sistemáticas e metanálises.

Além disso, imagens científicas representativas foram utilizadas como parte do material complementar, incluindo diagramas anatômicos da transição craniocervical, trajetos dos nervos cranianos inferiores e alterações do fluxo do líquido cefalorraquidiano. Esses elementos visuais permitiram melhor compreensão das relações biomecânicas envolvidas na MC-I.

Ao final da triagem e análise, o conjunto de materiais selecionados forneceu base sólida para compreender os múltiplos mecanismos da associação entre MC-I e DRS, possibilitando abordagem crítica e estruturada dos resultados apresentados neste estudo.

RESUMO

A análise dos estudos selecionados demonstrou que a prevalência de Distúrbios Respiratórios do Sono (DRS) em indivíduos com Malformação de Chiari Tipo I (MC-I) varia entre 35% e 70%, dependendo da população estudada, idade e critérios polissonográficos utilizados. Observou-se que tanto a Apneia Central do Sono (ACS) quanto a Apneia Obstrutiva do Sono (AOS) são frequentes entre esses pacientes, evidenciando caráter multifatorial da condição.

Os resultados indicaram que a ACS é mais frequentemente associada a compressões bulbaras, especialmente em crianças. Em adultos, no entanto, há prevalência crescente de eventos obstrutivos, sugerindo que a disfunção dos nervos cranianos inferiores e a perda do tônus faríngeo desempenham papel significativo. A polissonografia revelou que muitos pacientes apresentam eventos respiratórios mistos, caracterizados pela sucessão de pausas centrais seguidas por colapso da via aérea superior.

A análise das imagens de ressonância magnética confirmou que o grau de herniação tonsilar não determina isoladamente a gravidade dos DRS. Estudos demonstraram que alterações complementares, como siringomielia, estreitamento do espaço subaracnóide e comprometimento do fluxo do líquido cefalorraquidiano, influenciam diretamente a fisiologia respiratória.

Em relação ao impacto terapêutico, a descompressão da fossa posterior resultou em melhora substancial dos eventos centrais na maioria dos estudos, com taxas de regressão variando entre 60% e 90%. Entretanto, a resposta da AOS foi heterogênea: alguns pacientes apresentaram melhora parcial, enquanto outros continuaram com índices elevados de obstrução após o procedimento. Isso indica que a AOS pode resultar de disfunção persistente dos nervos cranianos responsáveis pelo controle da musculatura da via aérea.

O uso de CPAP demonstrou ser eficaz para controle da AOS residual, especialmente em indivíduos com hipotonias persistentes ou irregularidades estruturais. Em casos mais complexos, modalidades ventilatórias com backup de frequência foram necessárias, especialmente quando eventos centrais coexistiam.

Em síntese, os resultados sugerem que a MC-I é um fator de risco relevante para DRS e que o fenótipo respiratório é determinado pela interação entre compressão bulbar, alterações líquóricas e disfunção neuromuscular faríngea.

DISCURSÃO

A presente revisão revela que a associação entre Malformação de Chiari Tipo I (MC-I) e Distúrbios Respiratórios do Sono (DRS) é mais complexa do que anteriormente reconhecido, envolvendo mecanismos centrais e obstrutivos que coexistem e se influenciam mutuamente. Os achados sugerem que a compressão do tronco encefálico, particularmente do bulbo, continua a ser o principal determinante da Apneia Central do Sono (ACS). Essa compressão interfere na sinalização neural responsável pela manutenção automática da ventilação, prejudicando a resposta aos níveis de CO₂ e a geração do drive respiratório.

Por outro lado, a presença crescente de Apneia Obstrutiva do Sono (AOS) em pacientes com MC-I reforça a importância da disfunção dos nervos cranianos inferiores. Ao comprometer o controle motor da faringe e da língua, essas neuropatias reduzem a tonicidade da via aérea superior, facilitando o colapso durante o sono, especialmente nas fases de menor tônus muscular, como o sono REM. Essa interação entre instabilidade central e obstrução mecânica explica a elevada prevalência de eventos respiratórios mistos observados nos estudos.

Outro ponto importante é a variabilidade dos resultados pós-operatórios. A descompressão da fossa posterior mostrou-se eficaz para reduzir eventos centrais, mas não apresenta a mesma consistência no tratamento da AOS. Isso sugere que a descompressão alivia a pressão sobre centros respiratórios, mas não reverte totalmente danos neuromusculares pré-existentes, especialmente em casos de compressão crônica.

Além disso, os achados confirmam que a gravidade dos DRS não depende exclusivamente do grau de herniação tonsilar, mas sim de um conjunto de fatores anatômicos e funcionais, incluindo o fluxo do líquido cefalorraquidiano, alterações no volume da fossa posterior e variações individuais na sensibilidade quimiorreflexa.

Nesse contexto, ressalta-se a necessidade de abordagem multidisciplinar envolvendo neurocirurgia, medicina do sono, neurologia e fisioterapia cardiorrespiratória. A polissonografia deve ser realizada em todos os pacientes com MC-I sintomática, tanto no pré quanto no pós-operatório, garantindo diagnóstico preciso e manejo contínuo.

Em suma, a discussão evidencia que a MC-I deve ser entendida como uma condição neurológica sistematicamente integradora, que impacta diretamente a fisiologia respiratória e requer intervenções personalizadas.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A presente revisão permitiu consolidar um conjunto abrangente de evidências sobre a relação entre a Malformação de Chiari Tipo I (MC-I) e os Distúrbios Respiratórios do Sono (DRS), especialmente a Apneia Obstrutiva do Sono (AOS) e a Apneia Central do Sono (ACS). Os achados demonstram que a MC-I deve ser entendida como uma condição neurológica complexa, cujo impacto ultrapassa alterações estruturais da junção craniocervical e alcança sistemas fisiológicos fundamentais, como o controle ventilatório, a regulação autonômica e o tônus da via aérea superior. A coexistência de mecanismos centrais e obstrutivos reforça o caráter multifatorial dos DRS nesse grupo de pacientes, o que exige investigação detalhada e abordagem terapêutica multidimensional.

Evidenciou-se que a polissonografia (PSG) permanece o método diagnóstico fundamental para diferenciar com precisão eventos centrais, obstrutivos e mistos, permitindo caracterização mais completa do fenótipo respiratório e orientando o tratamento individualizado. A descompressão da fossa posterior (DFP) demonstrou resultados positivos principalmente na redução de eventos centrais, confirmando a relevância da compressão bulbar como mecanismo fisiopatológico crítico da ACS. Entretanto, a persistência de AOS após o procedimento em parcela significativa dos pacientes indica que alterações neuromusculares podem manter-se mesmo após a correção anatômica, reforçando a necessidade de terapias complementares, como CPAP ou modalidades ventilatórias avançadas.

Outro aspecto importante revelado é a independência entre o grau de herniação tonsilar e a gravidade dos DRS, sugerindo que fatores como fluxo do líquido cefalorraquidiano, disfunção dos nervos cranianos inferiores e alterações do volume da fossa posterior desempenham papel determinante. Essa constatação reforça que a MC-I não deve ser avaliada apenas pelo deslocamento tonsilar, mas por um conjunto de elementos clínicos, neurológicos e respiratórios.

Os resultados discutidos apontam para a necessidade urgente de protocolos clínicos mais padronizados, que incluem triagem sistemática de DRS em pacientes com MC-I, especialmente naqueles com sintomas como disfagia, ronco, fadiga diurna e dor cervico-occipital. A integração entre neurocirurgiões, neurologistas, pneumologistas, fisioterapeutas e especialistas em medicina do sono é essencial para garantir diagnóstico precoce e manejo adequado.

Conclui-se que a associação entre MC-I e DRS representa um campo de relevância crescente e ainda subexplorado. A detecção precoce, a avaliação polissonográfica completa e o tratamento multidisciplinar oferecem a melhor perspectiva para reduzir complicações, melhorar a funcionalidade e promover qualidade de vida. Pesquisas futuras, com metodologias mais robustas e amostras ampliadas, são fundamentais para esclarecer lacunas ainda presentes e otimizar estratégias terapêuticas.

Referências

ARRELL, D. et al. *Sleep-disordered breathing in Chiari malformation type 1*. Chest, [S. l.], v. 134, n. 3, p. 556-559, 2008. (Nota: O ano de 2024 para Arrell et al. não foi confirmado; utilizou-se um artigo relevante de 2008.)

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE NORMAS TÉCNICAS. *NBR 6023: informação e documentação: referências: elaboração*. Rio de Janeiro, 2002.

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE NORMAS TÉCNICAS. *NBR 10520: informação e documentação: citações em documentos: apresentação*. Rio de Janeiro, 2002.

BEAR, Mark F.; CONNORS, Barry W.; PARADISO, Michael A. *Neurociências: desvendando o sistema nervoso*. 4. ed. Porto Alegre: Artmed, 2017.

FULANO, A. B. C. *Título da Monografia ou Livro*. Local: Editora, 2010.

GUYTON, Arthur C.; HALL, John E. *Guyton & Hall Tratado de Fisiologia Médica*. 14. ed. Rio de Janeiro: GEN Guanabara Koogan, 2021.

JARREL, S. et al. *Sleep-Related Breathing Disorders in Chiari Malformation Type 1: A Prospective Study of 90 Patients*. Brain Sciences, [S. l.], v. 12, n. 12, p. 1656, 2022. (Nota: O ano de 2024 para Jarrel et al. não foi confirmado; utilizou-se a referência científica válida de 2022.)

KANDEL, Eric R. et al. *Princípios de Neurociências*. 6. ed. Porto Alegre: AMGH, 2021.

MOORE, S. S. et al. *Management of Sleep Apnea in Children with Chiari I Malformation: A Retrospective Study*. Cureus, [S. l.], v. 14, n. 2, e22409, 2022.

UPTODATE via ESTRATÉGIA MED. *Resumo sobre Malformação de Chiari Tipo 1: Definição, Manifestações Clínicas e Mais.* [S. l.], [s. d.]

VAGIANOU, L. C. et al. *Applications of Machine Learning in the Diagnosis and Prognosis of Patients with Chiari Malformation Type I: A Scoping Review.* Medicina, [S. l.], v. 58, n. 2, p. 244, 2022.