CBS - (14056) - HIPOVENTILAÇÃO CENTRAL COMO ÚNICA MANIFESTAÇÃO DE MALFORMAÇÃO DE CHIARI TIPO I

Joana Carvalho[1]; Jorge Rodrigues[2]; Gustavo Bento Soares[3]; Núria Madureira[4]

1 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 3 - Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 4 - Serviço de Pneumologia Pediátrica, Hospital Carmona da Mota, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução

A malformação de Chiari tipo 1 corresponde à herniação das amígdalas cerebelosas abaixo do nível do buraco magno, com uma prevalência estimada de 0,1-0,5%. Caracteriza-se por um amplo espectro de manifestações clínicas e a hipoventilação central é uma destas.

Descrição do caso

Criança de 6 anos, sexo masculino, referenciado à consulta de Patologia do Sono por roncopatia e noção de apneias. Após corticoide nasal constatada resolução da roncopatia mas persistência das apneias, sem qualquer sintoma/sinal neurológico associado. O estudo poligráfico do sono (EPS) mostrou eficiência 79,5%, N1 7%, N2 42,5%, N3 30,5%, REM 20%, IAH 32,9 com índice de apneias centrais de 30,3, SpO2 média 99% e mínima 89% e TcCO2 entre 38 e 46 mmHg. A RMN crâneo-encefálica revelou uma malformação de Chiari tipo I com invaginação das amígdalas cerebelosas abaixo do plano do buraco occipital com obliteração do espaço subaracnoideu peribulbocervical. Foi submetido a cirurgia de descompressão da charneira occipito-cervical, com resolução das apneias noturnas, tendo o EPS de controlo mostrado IAH de 0.

Discussão

No caso clínico apresentado a única manifestação clínica da malformação de Chiari foi a hipoventilação central. Pretende-se alertar para a importância da necessidade de um alto nível de suspeição para esta malformação congénita mesmo na ausência de sintomas/sinais neurológicos.

Palavras-chave : Hipoventilação central, Malformação de Chiari tipo I