

PD-207 - (21SPP-11573) - MALFORMAÇÃO DE CHIARI E SÍNDROME DE APNEIA CENTRAL DO SONO – UMA APRESENTAÇÃO RARA EM IDADE PEDIÁTRICA

Rita Sousa¹; Zakhar Shchomak²; Nuno Félix¹; Margarida Pinto¹; Paulo Calhau¹

1 - Hospital Garcia de Orta; 2 - Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte

Introdução / Descrição do Caso

A malformação de Chiari tipo 1 é caracterizada pela posição anormal das amígdalas cerebelosas abaixo do nível do *foramen magnum*, e está associada a perturbações respiratórias do sono, nomeadamente síndrome de apneia central do sono. O centro respiratório responsável pelo controlo da respiração situa-se no tronco cerebral, especificamente na *medulla oblongata*, podendo estar comprometido na malformação de Chiari tipo 1.

Sexo masculino, 14 anos. Antecedentes pessoais de asma desde os 8 anos de idade, seguido em consulta de Imunoalergologia. Quadro clínico com 3 anos de evolução de cervicalgia, roncopatia e sonolência diurna, seguido em consulta de Ortopedia e ORL/ consulta do Sono. Neste contexto realizou polissonografia que revelou Síndrome da Apneia Central do Sono Severa com predomínio na posição dorsal, motivando o início de CPAP noturno. Para esclarecimento etiológico realizou recentemente ressonância magnética cerebral e cervical que demonstrou herniação das amígdalas cerebelosas através do *foramen magnum*, com aspeto afilado, condicionando efeito compressivo sobre o tronco cerebral, aspetos compatíveis com malformação de Chiari I. Foi submetido a cirurgia descompressiva da fossa posterior, com resolução completa dos sintomas, não voltando a necessitar de CPAP noturno.

Comentários / Conclusões

O caso clínico descrito pretende alertar para o diagnóstico da malformação de Chiari na presença de eventos respiratórios durante o sono como sintoma primordial. Em doentes com malformação de Chiari 1, na presença de Síndrome de Apneia Central do Sono, a cirurgia descompressiva resulta na diminuição dos eventos respiratórios, bem como na redução da fragmentação do sono, com resolução da sonolência diurna.

Palavras-chave : Malformação de Chiari, Síndrome de Apneia Central do Sono