

# VISUALIZAÇÃO DO MANTO CEREBRAL APÓS TRATAMENTO DE HIDROCÉFALO CONGÊNITO

RELATO DE UM CASO

*CARLOS EDUARDO CAVALCANTI \**

*EDSON JANSEN \*\**

*ADELMAN NOGUEIRA DE CASTRO JUNIOR \*\*\**

A realização de ventriculoperitoneostomia com interposição de válvula, durante o primeiro mês de vida, em paciente com severa hidrocefalia congênita e cisto parencefálico, foi acompanhada por desenvolvimento neurológico próximo ao normal, assim como de revisualização de manto cerebral evidenciada através de tomografia axial computadorizada (TC).

A ultrassonografia oferece razoável auxílio no que se refere ao diagnóstico de hidrocefalia e anomalias craniofaciais ainda no período de vida intrauterina. Através de técnicas ultrassonográficas, o diagnóstico poderá ser realizado a partir da sexta semana gestacional<sup>5</sup>. A espessura do manto cortical, assim como a presença de anomalias congênitas associadas, deverá ser meta prioritária para correta avaliação quando o tipo de tratamento é considerado<sup>12</sup>. As cirurgias para derivações de trânsito de líquido cefalorraqueano (LCR) continuam sendo o tratamento mais eficaz da hidrocefalia não tumoral do lactente, apesar de não ser o método ideal, em virtude das numerosas complicações decorrentes<sup>15</sup>. Vários métodos clínicos foram utilizados com a finalidade de excluir-se tratamento cirúrgico, devido às complicações nos sistemas valvulares, as quais exigem intervenções cirúrgicas repetidas<sup>7</sup> para funcionamento perfeito do sistema de drenagem do LCR<sup>5,10,15</sup>. Os processos infecciosos continuam ocupando lugar de destaque nas cirurgias para derivação do trânsito do LCR, principalmente devido a permanência de LCR no interior do sistema de drenagem, ao nível do qual as defesas orgânicas agem precariamente<sup>1</sup>. Lorber e Zachary relataram um método farmacológico para o tratamento da hidrocefalia; uso de isorbide (Hydronol) em pacientes selecionados, com manto cerebral superior a dois cm de espessura<sup>16</sup>. Epstein e col. utilizaram faixas elásticas ou capacetes pneumáticos, técnicas difundidas mundialmente, com a finalidade de aumentar a eficácia das vias de absorção do LCR e deter a hidrocefalia<sup>7</sup>. Esses métodos foram bastante utilizados; no momento permanece apenas seu valor histórico, devido à falta de confirmação científica no que tange à validade desses processos.

Trabalho do Serviço de Neurologia da Santa Casa de Misericórdia do Maranhão:  
\* Neurocirurgião; \*\* Doutorando-estagiário; \*\*\* Acadêmico de Medicina.

## OBSERVAÇÃO

F.C.M., sexo masculino, 1 mês de idade, pardo, natural de São Luis-MA, (reg. 21.692), internado na Santa Casa do Maranhão devido à presença de acentuada hidrocefalia e aumento do perímetro cefálico, a qual foi identificada intra-útero no decorrer da 36ª semana de gestação quando da realização de exame ultrassonográfico. O acompanhamento por ginecologista durante o período gestacional foi minucioso, havendo sido indicado parto cesáreo devido à desproporção céfalo-pélvica. O exame neurológico logo após o nascimento, revelava acentuada desproporção crânio-facial, fronte olímpica, sinal de sol poente, engurgitamento de vasos do couro cabeludo, fontanelas hipertensas e suturas cranianas separadas. A circunferência fronto-occipital era de 50 cm. À internação observamos resposta motora débil aos estímulos com movimentos estereotipados não habituais, mais evidentes com os membros do lado direito. Em duas ocasiões apresentou crises convulsivas tipo grande mal indicando-se esquema terapêutico baseado em fenobarbital. Não havia evidência de fixação visual, assim como não obtivemos resposta ao reflexo cócleo-palpebral, encontrando-se depressão generalizada quanto aos reflexos próprios ao recém-nascido. Não havia história familiar de hidrocefalia ou referências que levassem a supor ter ocorrido alguma infecção intra-uterina. Exames Complementares — A radiografia de crânio mostrou acentuada macrocefalia, evidente desproporção crânio-facial. Eletroencefalograma (EEG) com sono induzido, mostrou ondas agudas difusas associadas a complexos ponta-onda com polipontas ondas típicas e atípicas, mais evidentes em hemisfério cerebral direito. TC mostrou hidrocefalia assimétrica, com ausência de visualização do manto cortical à direita (Fig. 1). Evolução — O paciente foi submetido à intervenção cirúrgica de urgência, havendo sido realizada derivação ventrículo-peritoneal direita. No pós-operatório imediato observamos acentuada melhora, principalmente quanto aos reflexos de sucção e de Moro. A partir do 10º dia pós-operatório, iniciamos tratamento fisioterápico, visando recuperar a motricidade em MMEE, obtendo-se progresso, principalmente quanto aos reflexos próprios do recém-nascido, tornando-se a motricidade mais ampla e ativa. O estudo seqüencial tomo-

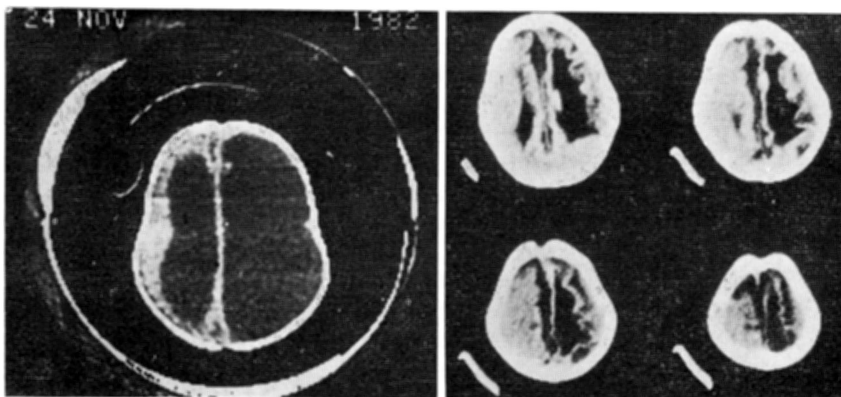


Fig. 1 — Caso F.C.M.: tomografia axial computadorizada cefálica. À esquerda mostrando hidrocefalia assimétrica, com ausência de manto cortical direito. À direita, mostrando substancial volume de córtex cerebral direito, após cirurgia.

gráfico (Fig. 1), demonstra substancial volume de córtex cerebral, com ectasia das cavidades ventriculares, associadas a atrofia cortical do hemisfério cerebral direito. Por ocasião do último exame neurológico evidenciava-se criança ativa, que rauda de decúbito, senta-se com apoio realizando a elocução verbal de algumas consoantes labiais. Obtivemos o reflexo de preensão palmar bilateralmente, mais evidente no membro superior direito. A manobra de propulsão, observamos evidente assimetria da força muscular nos membros inferiores, a qual é maior no membro inferior direito.

#### COMENTARIOS

O avanço tecnológico trouxe benefícios quanto ao diagnóstico pré-natal de enfermidades congênicas, assim como quanto à conduta cirúrgica imediata em muitas patologias intracranianas. As duas maiores casuísticas de hidrocefalia congênita compreendem 127 crianças<sup>2</sup>. Em uma das séries, abrangendo 79 pacientes, 34 foram submetidos a derivação ventrículo-atrinal, sobrevivendo somente 15 e destes, 5 com inteligência normal<sup>12</sup>. A relativa alta mortalidade deve-se provavelmente a dificuldades encontradas com a derivação para o átrio em recém-nascidos, assim como a complicações pós-operatórias, principalmente sepsis<sup>18</sup>. Birnholz e Frigoletto descreveram 37 recém-nascidos hidrocefálicos tratados com shunts ventrículo-peritoneais; deles 32 sobreviveram, 17 destes com inteligência normal<sup>2</sup>. Laurence e Coates registraram a evolução de série de pacientes com hidrocefalia congênita e adquirida; algumas delas sobreviveram mais de duas décadas, apresentando a maioria déficit intelectual<sup>13</sup>. Yashon relatou mortalidade elevada em crianças hidrocefálicas submetidas a uma variedade de procedimentos cirúrgicos, antes da introdução dos shunts para derivação<sup>24</sup>. Revisões recentes a respeito dos vários tipos de hidrocéfalo refletem palpável declínio em relação à morbidade e mortalidade (aproximadamente 50 a 70%)<sup>8,14</sup>. Lorber e Zachary relataram que aproximadamente 83% de hidrocefálos congênicos submetidos a derivação ventrículo-peritoneal apresentaram 7 a 9 anos de sobrevida, associada a QI próximo ao normal<sup>15</sup>. Dennis e col. descreveram alteração na escala de QI, com significantes discrepâncias entre os scores verbais em casos com hidrocefalia congênita, quando comparados aos resultados obtidos em casos de hidrocefalia adquirida<sup>6</sup>. Existem relatos evidenciando o reflexo do tamanho ventricular no QI<sup>21,23</sup>. A severidade dos distúrbios intelectuais e motores tem sido graduada mediante uma variedade de escalas, como quanto à cito-arquitetura cerebral e à massa encefálica. Esta tem sido usada para avaliar a relação entre a magnitude do hidrocéfalo e o ulterior desempenho intelectual<sup>6,17</sup>. Não houve no relato de Dennis e col., diferenças significativas no desempenho intelectual entre pacientes com hidrocéfalo comunicante e não comunicante porém, houve discrepância quanto ao desempenho verbal, observado em pacientes com obstrução do terceiro ventrículo e do aqueduto de Silvius. Por outro lado, recém-nascidos com anomalias corticais, principalmente associadas à síndrome de Dandy-Walker ou a enfermidades degenerativas, são mais susceptíveis de apresentarem déficits neurológicos, em associação à hidrocefalia<sup>10,24</sup>. A presença de distúrbios parenquimatosos, principalmente diminuição do manto cortical em pacientes hidrocefálicos, são os determinantes mais críticos de distúrbios da inteligência<sup>3,25</sup>. A espessura do manto

cortical depende da elaboração de ramificações axoniais e proliferação glial, com diferenciação e mielinização cortical<sup>19</sup>.

Da terapêutica pós-natal, em pacientes com distúrbios parenquimatosos pode resultar desenvolvimento neuropsicomotor normal ou próximo ao normal, apesar de evidente hidrocefalia intra-útero<sup>22</sup>. As publicações antes da era ultrassonográfica refletiam problemas técnicos, assim como complicações e resultados menos favoráveis, no que se refere à terapêutica da hidrocefalia. Atualmente tornou-se usual a abordagem neurocirúrgica para solucionar casos de hidrocefalia gestacional, achado ocasional quando da solicitação de ultrassonografia pré-natal<sup>4,18</sup>. A hidrocefalia congênita é dividida de acordo com perímetro cefálico ao nascimento<sup>9</sup>. As medidas cranianas, principalmente a biparietal, podem ser evidenciadas através da imagem ultrassonográfica. Esta permite ainda a mensuração da distância entre cada ventrículo e a calota craniana e, assim permite avaliar a espessura do manto cortical. É possível, portanto, estabelecer curvas dos percentis que refletem a progressão da hidrocefalia nas várias idades gestacionais<sup>4,20</sup>. Derivam dessas vantagens certos problemas, como a rejeição dos pais, quando são informados dos achados ultrassonográficos, às vezes exigindo o aborto como terapia anti-natal<sup>18</sup>. A opinião dos autores consultados é que deverá a criança com hidrocefalia intra-uterina aproximar-se ao máximo da data prevista do parto, dando-se preferência a que seja o nascimento feito por operação cesareana. Alto índice de mortalidade deverá ser considerado nos casos de mal formações associadas à síndrome de Dandy-Walker e atresia aquedutal, enquanto baixo índice é observado em hidrocefalia comunicante<sup>10,25</sup>. Alguns autores defendem que todos os recém-nascidos hidrocefálicos devem ser submetidos a tratamento cirúrgico, exceto em casos extremos (severas anomalias congênitas, com mínima quantidade de tecido cerebral). Para a indicação, é necessário haver pelo menos 85% de chance de sobrevivência, com 72% de probabilidade de possuir QI normal ou limítrofe<sup>18</sup>.

#### RESUMO

O propósito deste registro é relatar o caso de recém-nascido com hidrocefalia que, após derivação ventrículo-peritoneal passou a apresentar evolução próxima ao normal do ponto de vista neurológico, bem como visualização à tomografia computadorizada do manto cerebral não observado em exame feito anteriormente.

#### SUMMARY

*Visualization of cerebral mantle after treatment of congenital hydrocephalus: a case report.*

The purpose of this report is to analyze the case of a newborn with hydrocephalus who, after a ventrículo-peritoneal shunt, began to develop close to normal from a neurological viewpoint, as well as showing computerized tomographical visualization of the cerebral mantle, not observed in earlier tests.

## REFERÊNCIAS

1. ALMEIDA, G.M. — Derivação ventrículo-atrial no tratamento da hidrocefalia em crianças. *Arq. Neuro-psiquiat.* (São Paulo) 27:1, 1969.
2. BIRNHOLZ, J.C. & FRIGOLETTO, F.D. — Antenatal treatment of hydrocephalus. *N. Engl. J. Med.* 304:1021, 1981.
3. BOTTCHER, J.; JACOBSEN, S.; GYLDENSTED, C. — Intellectual development and brain size in 13 shunted hydrocephalic children. *Neuropaediatrics* 9: 369, 1978.
4. CAMPBELL, S. & THOMAS, A. — The use of ultrasound in the antenatal diagnosis of neural tube defects. *Birth Defects* 13: 209, 1977.
5. CLEWELL, W.H. & JOHNSON-MEIR P.R. — A surgical approach to the treatment of fetal hydrocephalus. *Neurology* 34: 1320, 1984.
6. DENNIS M.; FITZ, C.R. & NETLEY, C.T. — The intelligence of hydrocephalic children. *Arch. Neurol.* 38: 607, 1981.
7. EPSTEIN, F.J.; HOCHWALD, G.M.; WALD, A. & RANSOHOFF, J. — Avoidance of shunt dependency in hydrocephalus. *Develop. Med. Child Neurol* 17: 71, 1975.
8. FORREST, D.M. & COOPER, D.G.W. — Complications of ventrículo-atrial shunts. *J. Neurosurg.* 29: 506, 1968.
9. FOLTZ, E.L.; SHURLEFF, D.B. — Five year comparative study of hydrocephalus in children with and without operation (113 cases). *J. Neurosurg.* 20: 1064, 1963.
10. KEUCHER, T.R. & MEALEY, J. Jr. — Long-term results after ventriculoatrial and ventriculoperitoneal shunting for infantile hydrocephalus. *J. Neurosurg.* 50: 179, 1979.
11. KOVNAR, E.H.; COXE, U.S. & VOLPE, J.J. — Normal neurologic development and marked reconstitution of cerebral mantle after post natal treatment of intrauterine hydrocephalus. *Neurology* 34: 840, 1984.
12. LAURENCE, K.M. — The natural history of hydrocephalus. *Lancet* 2: 1152, 1958.
13. LAURENCE, K.M. & COATES, S. — The natural history of hydrocephalus: detailed analysis of 182 unoperated cases. *Arch. Dis. Child.* 37: 345, 1962.
14. LINDEN, H.V.D. — Tratamento da hidrocefalia não tumoral do lactente: estado atual. *Neurobiol.* (Recife) 42: 117, 1979.
15. LORBER, J. — The results of early treatment of extreme hydrocephalus. *Neurology* 34: 21, 1984.
16. LORBER, J. & ZACHARY, R.B. — Primary congenital hydrocephalus: longterm results of controlled therapeutic trial. *Arch. Dis. Child.* 43: 516, 1968.
17. McCULLOVGN, D.C. & BALZER-MARTIM, L.A. — Current prognosis in overt neonatal hydrocephalus. *J. Neurosurg.* 57: 178, 1982.
18. MEALEY, J. Jr.; GILMOR, R.L. & RUBB, M.B. — The prognosis of hydrocephalus overt at birth. *J. Neurosurg* 39: 348, 1973.
19. NELLHAUS G. — Head circumference from birth to eighteen years: practical composite international and interracial graphs. *Pediatrics* 41: 106, 1968.
20. RAIMONDI, A.J. & SOARES, P. — Intellectual development in shunted hydrocephalic children. *Amer. J. Dis. Child.* 127: 664, 1974.
21. SELKER, R.G.; STEWARD M.; CAIRNS, N. — Effect of "elapsed time" and "insults" on mental development in hydrocephalus. *J. surg. Res.* 14: 478, 1973.
22. SHURLEFF, D.B.; FOLTZ, E.L. & LOESER, J.D. — Hydrocephalus: a definition of its progression and relationship to intellectual function, diagnosis and complications. *Amer. J. Dis. Child.* 125: 688, 1973.
23. WENDE S., LUDWIG, B.; KISHTHANA T.; ROCHEL, M. & GEHLER, L. — The value of ET in diagnosis and prognosis of different in born neurodegenerative disorders in childhood. *J. Neurol.* 231: 57, 1984.
24. YASHON, D. — Prognosis in infantile hydrocephalus: past and present. *J. Neurosurg.* 20: 106, 1963.
25. YOUNG, H.F.; NULSEN F.E.; WEISS, M.H. — The relationship of intelligence and cerebral mantle in treated infantile hydrocephalus, (IQ potencial in hydrocephalic children). *Pediatrics* 52: 38, 1973.