

HIDROCEFALIA NA INFÂNCIA

Artur Henrique Galvão Bruno da Cunha

Neurocirurgião pediátrico e preceptor da residência médica em neurocirurgia no Hospital da Restauração, em Recife, Pernambuco, Brasil. Mestre em neuropsiquiatria pela Universidade Federal de Pernambuco.

Corresponding author: arturdacunha@hotmail.com

RESUMO

A hidrocefalia é uma patologia multifatorial que ocorre predominantemente na infância. O autor faz uma revisão histórica do diagnóstico e tratamento, comentando as técnicas atuais, resultados e complicações.

Palavras-chave: Hidrocefalia; Infância; Classificações; Derivações.

HYDROCEPHALUS IN CHILDHOOD

ABSTRACT

Hydrocephalus is a multifactorial disease that occurs predominantly in childhood. The author provides a historical review of diagnosis and treatment, commenting on current techniques, results and complications.

Keywords: Hydrocephalus; Childhood; Classifications; Shunts.

INTRODUÇÃO

A hidrocefalia é uma patologia que ocorre mais comumente na população infantil, presente na forma congênita em 3 a 4 por 1000 nascidos vivos, resultando do desequilíbrio entre a produção e absorção do líquido céfalo-raquídeo (LCR). Os relatos históricos fazem referência à hidrocefalia já na era hipocrática (468 – 377 A.C.). A Galeno foi atribuída à frase “water on the brain”. A relação entre o aumento anormal das dimensões do crânio e o acúmulo de LCR não esteve bem esclarecida até Vesalius (século XVI), que descreveu o acúmulo anormal de líquido dentro dos ventrículos cerebrais.^(1, 2) O melhor conhecimento da anatomia cerebral e ventricular permitiu uma melhor compreensão da dinâmica do fluxo do LCR e os mecanismos causadores da hidrocefalia. Os séculos XVIII e XIX trouxeram esclarecimentos importantes sobre a fisiopatologia das hidrocefalias, em especial àquela causada por obstrução no trajeto do fluxo líquórico. Morgagni (1761) e outros autores, descreveram casos de hidrocefalia adquiridos pós-meningite, formas congênitas e neoplásicas. Em 1768, Robert Whytt propôs a diferenciação entre hidrocefalia interna e externa. No século passado, nomes como Weed, Dandy, Blackfan, Bering, Davson, Milhorat, Pappenheimer,

Cutler e outros, trouxeram contribuições importantes para o melhor entendimento da hidrocefalia.^(1, 2)

Estudos sobre a fisiologia do fluxo liquórico identificaram a existência de uma “via menor”, onde o LCR produzido principalmente nos plexos coróides seria drenado através do espaço peri neural e direcionado ao sistema linfático, e pela via trans-ependimária, perivascular, com absorção através dos capilares fenestrados peri-ventriculares e coróides. Durante a infância, a absorção liquórica, progressivamente vai sendo assumida pelas granulações de Pacchioni, chegando ao sistema circulatório pelos seios venosos cerebrais, através da chamada “via maior”.^(3, 4) Os modernos meios diagnósticos por imagens foram refinando e esclarecendo os conhecimentos clínicos e auxiliando na formação das bases terapêuticas da hidrocefalia. A tecnologia evoluiu desde a pneumoencefalografia introduzida em 1918, depois com o advento da ultrassonografia, a chegada da tomografia computadorizada e, posteriormente, a ressonância nuclear magnética. Esta última permitindo a reconstrução de imagens dinâmicas do fluxo liquórico, com análises quantitativas e qualitativas.⁽¹⁾

A primeira referência histórica de uma derivação ventriculoperitoneal (DVP) é atribuída a Kausch (1908), tendo o paciente falecido em decorrência de hiperdrenagem. Hartwell (1910) utilizou a implantação temporária de um grosso fio de prata ligando o ventrículo lateral à cavidade peritoneal. A presença do corpo estranho provocava uma reação fibrótica. Com a retirada do fio, permanecia um tubo fibrótico que, em alguns casos, funcionava como conduto de derivação liquórica. Esta drenagem geralmente não funcionava por muito tempo. Nulsen e Spitz (1952) relataram um caso de sucesso de uma derivação ventrículo-jugular, com a utilização de um sistema valvular unidirecional usando uma mola e uma esfera de aço inoxidável.⁽²⁾

Em 1955, Scott, Wyces, Murtach, Reyes, Jackson e Snodgrass experimentaram diversos modelos de DVP e lombo-peritoneais (DLP), com bons resultados em 9 – 39% dos casos.⁽¹⁾ O desenvolvimento de cateteres de polietileno e posteriormente de silicone (Holter, 1955), assim como das válvulas unidirecionais, permitiram um melhor desempenho das derivações. Scarff (1963) publicou uma série de 230 pacientes tratados com DVP, considerando bons resultados em 55%, porém referindo complicações obstrutivas em 58% e uma mortalidade associada ao procedimento de 13%.⁽¹⁾ Raimondi (1973) desenvolveu um modelo denominado “one piece”: um cateter sem conexões com uma válvula em fenda na extremidade distal. Este modelo tinha como vantagem reduzir ao mínimo a manipulação do

cateter e a sua exposição à contaminação.⁽²⁾ Contudo foram frequentes os casos de hiperdrenagem e “slit ventricle syndrome” associados a este modelo.

Inúmeros modelos e marcas de válvulas com diferentes tecnologias estão disponíveis hoje para o tratamento da hidrocefalia. Válvulas mais modernas permitem ser programadas e reajustadas por dispositivos magnéticos remotos, com ou sem mecanismos anti-sifão para evitar hipo- ou hiper-drenagem. Como prevenção às graves complicações infecciosas, alguns fabricantes oferecem cateteres impregnados com antibióticos. Porém, toda esta evolução tecnológica ainda não tem sido capaz de evitar as complicações mecânicas e infecciosas que acompanham os implantes valvulares.

Dandy, em 1922, descreveu a técnica da terceiro-ventriculostomia, modificada por ele próprio alguns anos depois, e utilizada também por Mixter (1923). A técnica consiste na criação de uma comunicação entre o terceiro ventrículo e as cisternas basais. O procedimento foi abandonado devido aos resultados desastrosos. Fukushima (1973) publicou trabalhos com a utilização de um endoscópico flexível. A terceiro ventrículo-cisternostomia endoscópica (TVE) voltou a ser utilizada, sendo popularizada a partir da década de 90, com o advento de modernos equipamentos de neuroendoscopia. A TVE vem apresentando bons resultados no tratamento de casos selecionados de hidrocefalia, especialmente as chamadas obstrutivas.^(3, 5, 6)

Com o conhecimento que o plexo coroide seria o principal responsável pela produção líquórica, Lespinasse (1910) propôs a coagulação desta estrutura e Hildebrand (1923) realizou a ressecção completa no tratamento de hidrocefalias. Esta técnica popularizada por Dandy (1918) foi abandonada devido aos maus resultados, porém reintroduzida ao arsenal cirúrgico por Putman (1943) e Scarff (1963), através de abordagens endoscópicas.⁽¹⁻³⁾ O desenvolvimento da moderna medicina fetal vem permitindo a abordagem da hidrocefalia e da mielomeningocele, entre a 24ª e 32ª semana de gestação. Cavalheiro et al (2011) publicou um interessante artigo, referindo bons resultados em 75% dos casos, com redução dos casos de dependência de válvulas e de malformação de Chiari II.⁽⁴⁾

CLASSIFICAÇÃO E ETIOLOGIA

A primeira tentativa de classificação da hidrocefalia, distinguia dois tipos: 1) interna: caracterizada pelo acúmulo de LCR nos ventrículos, com aumento progressivo da pressão intracraniana; 2) externa: apresentando acúmulo de LCR nos espaços subdural e

subaracnóideo, acompanhado de um córtex mais fino, um espaço subaracnóideo alargado e o volume ventricular variando de normal a dilatado.⁽¹⁾ Outra classificação divide a hidrocefalia em comunicantes e não comunicantes ou obstrutivas. Na primeira, a falha estaria na reabsorção líquórica nas cisternas basais, espaço subaracnóideo e granulações aracnoides. Na segunda, ocorreria uma obstrução ao fluxo líquórico dentro do sistema ventricular. Raimondi acrescentou um terceiro grupo: o constritivo, explicando a hidrocefalia na má formação de Arnold-Chiari, com a constrição do tronco encefálico e da metade inferior do cerebelo dentro do forame Magno, com consequente obliteração das cisternas Magnas, medular, pontina e “ambiens”.⁽¹⁾

Russel (1949) propôs a seguinte classificação etiológica:

Obstrutivas: bloqueio ventricular (interno e não comunicante): 1. anomalias congênitas (estenose de aqueduto, Dandy-Walker, malformações da veia de Galeno);

2. bloqueio pós-inflamatório (ventriculites); 3. Bloqueio pós-hemorrágico (hemorragia intraventricular); 4. tumores ventriculares e da fossa posterior.

Bloqueio cisternal (externo e comunicante): 1. anomalias congênitas (cistos aracnoides); 2. bloqueio pós-inflamatório (meningite basal); 3. bloqueio pós-hemorrágico (hemorragia subaracnóidea); 4. trombose venosa (trombose de seios venosos); 5. tumores difusos (meningite carcinomatosa).

Não obstrutivas: atrofias cerebrais (hidrocefalia “ex vácuo”).

Funcional: 1. hipersecretórias (papiloma de plexo coroide); 2. absorção insuficiente (aplasia congênita das granulações aracnoides).^(1,2)

Raimondi classificou a hidrocefalia considerando o aumento anormal do volume de LCR intracraniano, independente da pressão hidrostática ou barométrica:

Intra-parenquimatosa:

a. Intracelular. b. extracelular.

Extra-parenquimatosa:

a. subaracnóidea (transitória, estado inicial de hidrocefalia comunicante, transformação de cisto aracnoide regional ou localizado); b. cisternal (cisto da cisterna Magna, cisto da cisterna basal ou sagital, cisto da fissura Silviana com ou sem displasia parenquimatosa); c. intraventricular (mono ventricular, bi ventricular, tri ventricular e tetra ventricular).⁽²⁾

McCullough (1989) citou uma classificação etiológica, ainda bastante utilizada nos estudos e publicações nos últimos anos : I. hidrocefalias congênitas: associadas à espinha

bífida, não associadas à espinha bífida e associadas a tumores; **II.** hidrocefalias adquiridas: pós-hemorragicas, pós-meningite, hidrocefalia de manifestação tardia (“late onset”) e hidrocefalias associadas a tumores.⁽¹⁾

Considerando a hidrocefalia um complexo patofisiológico envolvendo diversos mecanismos, Oi (2011) propôs uma ampla classificação baseada em três aspectos: o paciente, o LCR e o tratamento (“Multi-categorical Hydrocephalus Classification”). A classificação apresenta 10 categorias com 54 subtipos: **I. Início:** 1. Congênito, 2. Adquirida, 3. Fetal, 4. Neonatal, 5. Infantil, 6. Criança e 7. Adulto; **II. Causas:** 1. Primária, 2. Secundária e 3. Idiopática; **III. Lesões subjacentes:** 1. Disgenesia, 2. Pós-hemorragia, 3. Pós-meningite, 4. Pós-traumática, 5. Lesão expansiva e 6. Outras; **IV. Sintomatologia:** 1. Macrocefalia, 2. Normocefalia, 3. Microcefalia, 4. Oculta, 5. Sintomática, 6. Evidente, 7. Comatoso, 8. Estupor, 9. Demência, 10. Retardo Mental, 11. Síndrômico, 12. Hidrocefalia-Parkinsonismo e 13. Outros; **V. Patofisiologia - Dinâmica Liquórica:** 1. Comunicante, 2. Não comunicante, 3. Obstrutiva, 4. Não obstrutiva, 5. Externa, 6. Interna, 7. Localizada, 8. Intersticial e 9. Compartimento isolado; **VI. Patofisiologia – Dinâmica da Pressão Intracraniana:** 1. Alta pressão e 2. Pressão normal; **VII. Cronologia:** 1. Aguda, 2. Crônica, 3. Longa evolução, 4. Progressiva e 5. Compensada; **VIII. Pós Derivação:** 1. Dependente de derivação, 2. Independente de derivação, 3. Síndrome de ventrículo em fenda e 4. Hematoma subdural pós-derivação; **IX. Pós ventriculostomia endoscópica:** 1. TVE dependente e 2. TVE independente; e X. Outros, ou combinações de vários subtipos.⁽³⁾

QUADRO CLÍNICO

Os sinais e sintomas da hidrocefalia variam de acordo com a faixa etária do paciente, a causa primária ou doença de base, a presença de outras malformações ou lesões cerebrais associadas, dimensão da obstrução ao trânsito liquórico e nível da pressão intracraniana. No recém-nascido, a irritabilidade, letargia, vômitos e um crescimento anormalmente rápido da calota craniana são os achados mais comuns. A aferição periódica do perímetro cefálico é muito importante na suspeita de hidrocefalia, lembrando que estudos radiológicos têm mostrado que existem casos que a dilatação ventricular anormal e aumento da pressão intracraniana podem preceder a macrocrania.

No lactente e até o final do 2º ano de vida, uma cuidadosa observação do paciente pode levantar fortes suspeitas de hidrocefalia descompensada. Uma desproporção craniofacial, abaulamento da fontanela independente da posição do paciente, congestão venosa superficial no couro cabeludo e face, sinal do sol poente e estrabismo convergente são achados bastante indicativos. A fontanela anterior, enquanto aberta, deve ser periodicamente examinada, registrando-se o tamanho, a forma e a tensão, esta última nas posições sentada, deitada e de pé. Uma fontanela anterior ampla, tensa e abaulada, na posição sentada ou de pé, em um paciente tranquilo, levanta uma forte suspeita de hipertensão intracraniana. Ainda observando a cabeça do paciente, podem ser encontrados afastamento das suturas cranianas, o sinal do “pote rachado”, hipertonia e diminuição da mobilidade dos membros inferiores. O peso anormal da cabeça, hipotonia cervical e o atraso neuropsicomotor podem interferir no controle da posição da cabeça, assim como no desenvolvimento da marcha. A associação de lesões expansivas ou deformidades na fossa posterior podem manifestar-se através de distúrbios respiratórios e bradicardias.

A partir do 2º e 3º anos de vida, já é possível identificar mais claramente a hidrocefalia nas formas aguda e crônica. A forma aguda tem uma evolução rápida e progressiva, com a presença de cefaleia, vômitos, sintomas oculomotores, deterioração do nível de consciência, convulsões e edema de papila. A forma crônica caracteriza-se por cefaleias ocasionais, que lenta e progressivamente vão se tornando mais frequentes, vômitos matinais, progressiva deterioração da marcha, atraso no desenvolvimento neuropsicomotor e alterações comportamentais. O edema de papila pode estar presente, porém a ausência deste achado não afasta um estado de hipertensão intracraniana crônica. Alguns pacientes apresentam progressivo comprometimento da acuidade visual, podendo evoluir para cegueira irreversível. A presença de sequelas neurológicas variam de acordo com a faixa etária e velocidade de instalação da hidrocefalia, da perda de tecido neuronal, das lesões associadas e da oportunidade e complicações do tratamento. Os casos mais graves podem evoluir para importante comprometimento neuropsicomotor, com completa dependência para as atividades de vida diária.

TRATAMENTO

A hidrocefalia pode ser tratada de forma transitória ou definitiva, através de condutas invasivas e não invasivas. Nas condutas transitórias não invasivas são utilizadas drogas com a finalidade de inibir a produção liquórica, diminuir o conteúdo de água do cérebro ou estimular a absorção. A acetazolamida e a furosemida podem reduzir a produção liquórica em 50 – 60%, como redutoras da anidrase carbônica. As doses preconizadas para a acetazolamida são entre 50 a 150 mg/kg/dia e para a furosemida é de 1mg/kg/dia. Além do limitado efeito sobre o controle da hidrocefalia e da hipertensão intracraniana, foram observados efeitos colaterais como acidose metabólica, desmielinização e nefrocalcinose. Os diuréticos osmóticos, como o Isossorbide, Manitol, Urea e Glicerol, atuam diminuindo o conteúdo de água do cérebro. Podem ser utilizados como medida provisória nas hidrocefalias comunicantes, porém são ineficientes nos hidrocéfalos volumosos pela diminuição parênquimal. Entre os efeitos colaterais mais importantes observou-se o chamado efeito rebote, hipernatremia e desidratação. Os corticoides como a dexametasona e a metilprednisolona têm sido indicados para estimular a absorção do LCR, diminuindo a resposta inflamatória. A heparina e a hialuronidase têm sido utilizadas para desobstrução das granulações aracnoides.^(1, 2)

Punções lombares seriadas têm sido utilizadas para o tratamento de hidrocefalias pós-hemorragicas intraventriculares e nas chamadas hidrocefalias de pressão normal. O objetivo é o alívio da PIC, redução da proteína e sangue no LCR e prevenção da formação de fibrina. As complicações mais frequentes são meningite, osteomielite e hipernatremia.^(1,2) As punções ventriculares através da fontanela anterior podem ser muito úteis em situações de emergência para alívio da hipertensão intracraniana. O uso frequente desta via, além do risco de complicações infecciosas, tem sido associado à formação de cavidades porencefálicas e epilepsia. Uma alternativa seria a realização de uma ventriculostomia, com o implante de um cateter ventricular acoplado a um reservatório subcutâneo com uma câmara para punções repetidas.^(1, 2) O cateter ventricular pode também ser acoplado a um reservatório externo, a chamada drenagem ventricular externa (DVE). Este procedimento é indicado nas hemorragias intraventriculares, nas hidrocefalias infecciosas, na monitorização da PIC e na impossibilidade provisória de uma derivação permanente. Infecções, hematomas intracranianos, crises convulsivas e deslocamento do cateter são as complicações mais frequentes.⁽²⁾

O tratamento definitivo da hidrocefalia pode ser através da remoção de processos obstrutivos (neoplásicos, granulomatosos, etc.), do implante de derivações extracranianas,

como a DVP ou ventrículo-atriciais (DVA), ou através de derivações internas com o uso da neuroendoscopia.^(5,6) A técnica derivativa mais utilizada é a DVP. O LCR, através de um sistema com válvula unidirecional é desviado para absorção na cavidade peritoneal. A segunda alternativa é a DVA, com o implante do cateter distal no átrio cardíaco direito. A DVA é uma técnica mais complexa que a DVP, com menor incidência de complicações, porém de maior gravidade, como trombose venosa, endocardite, septicemia, tromboembolismo, nefrite e convulsões. A DLP, com a utilização de sistemas valvulares específicos, tem indicação em alguns casos de hidrocefalia comunicante e no tratamento de “pseudo tumor cerebri”. Escoliose, aracnoidite, radiculopatias e Chiari I sintomático são algumas das complicações relacionadas à DLP. A pleura, a vesícula biliar e o seio sagital superior têm sido também utilizados nas derivações liquóricas.^(1, 2, 5)

Na TVE, através de uma trepanação frontal para-sagital, se introduz um neuroendoscópio guiado por vídeo, e se realiza uma abertura no assoalho do terceiro ventrículo. A derivação interna através da TVE exige o espaço subaracnóideo patente à absorção liquórica. O problema é que não existe nenhum teste eficaz para avaliar esta patência, e mesmo em pacientes rigorosamente selecionados o percentual de sucesso não vai além de 80%. O insucesso está mais presente nas hidrocefalias associadas à hemorragia intraventricular, infecções e a pacientes com idade inferior a 6 meses.⁽⁵⁾

CONCLUSÕES

Apesar dos avanços no diagnóstico e tratamento, a hidrocefalia na infância permanece sendo um grande desafio para a neurocirurgia pediátrica. Para a sociedade em geral, o desafio é o alto custo a médio e longo prazo da patologia e complicações do tratamento.

REFERÊNCIAS

1. Da Cunha AHGB, Eikmann SH. Classificação etiológica de 62 casos de hidrocefalia operados no IMIP em 1993. *Revista do IMIP*. 1995;9(1):36-41.
- 2.
3. Drake JM, Saint-Rose C. *The Shunt Book*. Blackwell Science Inc (USA); 1995.
4. Oi S. Classification of hydrocephalus: critical analysis of classification categories and advantages of “Multi-categorical Hydrocephalus Classification” (Mc HC). *Child’s Nervous System*. 2011;27(10):1523-1533.

5. S. Cavaleiro, A.F. Moron, C.G. Almodin, I.C. Suriano, V. Hisaba, P. Dastoli et al. Fetal hydrocephalus. *Child's Nervous System*. 2011;27(10):1575-1583.
6. Oi S, C. Di Rocco. Proposal of "evolution theory in cerebrospinal fluid dynamics" and minor pathway hydrocephalus in developing immature brain. *Child's Nervous System*. 2006;22(7):662-669.
7. G. Cinalli, P. Spennato, A. Nastro, F. Aliberti, V. Trischitta, C. Ruggiero et al. Hydrocephalus in aqueductal stenosis. *Child's Nervous System*. 2011;27(10):1621-1642.