



Revista Interdisciplinar do Pensamento Científico. ISSN: 2446-6778
Nº 5, volume 5, artigo nº 94, Julho/Dezembro 2019
D.O.I: <http://dx.doi.org/10.20951/2446-6778/v5n5a94>
Edição Especial

HIDROCEFALIA CONGÊNITA

Mylenne Fernandes da Silva¹

Graduando em Medicina

Nicole de Almeida Müller²

Graduando em Medicina

Hayron Valory Ribeiro³

Graduando em Medicina

Rodrigo Rodolpho Ferreira⁴

Graduando em Medicina

Kelen Salaroli Viana⁵

Docente Curso de Medicina

¹ Universidade UniRedentor, Discente Medicina, Itaperuna – RJ, fernandes.my03@gmail.com

² Universidade UniRedentor, Discente Medicina, Itaperuna – RJ, ninicamuller@gmail.com

³ Universidade UniRedentor, Discente Medicina, Itaperuna – RJ, hayronvaloryr@gmail.com

⁴ Universidade UniRedentor, Discente Medicina, Itaperuna – RJ,
rodrigorodolphoferreira2017@gmail.com

⁵ Universidade UniRedentor, Docente Medicina, Itaperuna – RJ, kelensv@gmail.com

Resumo

INTRODUÇÃO: As malformações congênitas representam importante adversidade ao redor do mundo. No Brasil correspondem à segunda causa de óbito infantil. Um dos sistemas mais acometidos é o sistema nervoso central, correspondendo a cerca de 21% das anormalidades. Uma das malformações mais usuais e conhecidas do SNC é a hidrocefalia, caracterizada pelo acúmulo anormal de líquido cefalorraquidiano no sistema ventricular.

OBJETIVO: Revisar as principais características clínicas e fisiopatológicas da desse defeito congênito. **METODOLOGIA:** Este estudo constitui uma revisão integrativa da literatura a respeito da hidrocefalia congênita. **RESULTADOS E DISCUSSÃO:** A hidrocefalia ocorre geralmente devido a uma obstrução da circulação líquórica ou defeito em sua absorção ou produção, e a partir disso ela pode ser classificada em comunicante ou não comunicante. Suas principais etiologias são distúrbios genéticos ou distúrbios intrauterinos, como infecções e hemorragia. O tratamento pode ser transitório, inclui diversas medicações e procedimentos invasivos, ou definitivo, inclui principalmente o implante de derivações extracranianas, como a derivação ventriculoperitoneal ou ventrículo-atriais.

CONSIDERAÇÕES FINAIS: As malformações congênitas são ainda um importante problema de saúde pública, sendo a hidrocefalia uma afecção conhecida e relativamente de fácil detecção ao ultrassom pré-natal. Sua detecção é de extrema importância, pois pode evoluir de forma grave, com complicações irreversíveis.

Palavras-chave: Hidrocefalia. Embriologia.

Abstract

INTRODUCTION: Congenital malformations represent significant adversity around the world. In Brazil, they correspond to the second cause of child death. One of the most affected systems is the central nervous system, accounting for about 21% of abnormalities. One of the most common and known malformations of the CNS is hydrocephalus, characterized by abnormal accumulation of cerebrospinal fluid in the ventricular system.

OBJECTIVE: To review the main clinical and pathophysiological characteristics of this congenital defect. **METHODOLOGY:** This study is an integrative literature review on congenital hydrocephalus. **RESULTS AND DISCUSSION:** Hydrocephalus usually occurs due to an obstruction of the cerebrospinal fluid circulation or a defect in its absorption or production, and from this it can be classified as communicant or non-communicant. Its main etiologies are genetic disorders or intrauterine disorders, such as infections and bleeding. Treatment may be transient, includes various medications and invasive procedures, or definitive, mainly includes the implantation of extracranial shunts, such as ventriculoperitoneal shunt or ventriculo-atrial shunt. **FINAL CONSIDERATIONS:** Congenital malformations are still a major public health problem, and hydrocephalus is a known and relatively easily detected prenatal ultrasound condition. Its detection is extremely important because it can evolve severely, with irreversible complications.

Keywords: Hydrocephalus. Embryology.

INTRODUÇÃO

As malformações congênitas representam importante adversidade ao redor do mundo. No Brasil correspondem à segunda causa de óbito infantil, e em algumas localidades do mundo representam a primeira causa de óbito neonatal (BARROS, 2012).

Um dos sistemas mais acometidos por malformações congênitas é o sistema nervoso central (SNC), correspondendo a cerca de 21% das anormalidades, seja de forma isolada ou aliada à outros defeitos congênitos (PITKIN, 2007). Barros (2012), encontrou valores ainda maiores de prevalência de malformações do SNC, chegando a 31,8% dentre os casos de defeitos congênitos estudados.

Um fator contribuinte para o grande acometimento do SNC é o fato de ser um sistema com formação embrionária complexa (MOORE, 2016).

Através dos exames de imagem, como a ultrassonografia (USG), é possível o diagnóstico cada vez mais precoce das anomalias congênitas, ainda durante a vida intra-uterina (BARROS et al., 2012; CAVALCANTI e SALOMÃO, 2003). O USG obstétrico tem sido utilizado como o principal método diagnóstico para rastreamento desses defeitos na população (CAVALCANTI e SALOMÃO, 2003).

Uma das malformações mais usuais e conhecidas do SNC é a hidrocefalia, caracterizada pelo acúmulo anormal de líquido cefalorraquidiano (LCR) no sistema ventricular resultando em dilatação ventricular progressiva. Ela ocorre em aproximadamente 1:1.000 nascimentos e está geralmente associada com outras malformações congênitas. Suas principais etiologias são distúrbios genéticos ou distúrbios intrauterinos, como infecções e hemorragia (PINÁ-GARZA, 2015).

Esse defeito é considerado congênito quando diagnosticado durante o pré-natal, ao nascimento ou logo após (CAVALCANTI e SALOMÃO, 2003). Geralmente ocorre devido a uma obstrução da circulação líquórica ou defeito em sua absorção, e em casos mais raros, devido a um aumento da produção do LCR por um tumor benigno, como o adenoma do plexo coriódico (MOORE, 2016). Esse artigo visa revisar as principais características clínicas e fisiopatológicas da hidrocefalia congênita.

METODOLOGIA

Foi realizada uma revisão bibliográfica no período de agosto a setembro de 2019 acerca da hidrocefalia congênita. Utilizou-se para o estudo livros publicados sobre o tema Embriologia, além de artigos publicados entre 2003 e 2019. Foram selecionados artigos escritos em inglês e português. A coleta de dados foi realizada através de pesquisa

eletrônica e foram usadas as bases de dados Scientific Electronic Library Online (SCIELO) e Scholar Google. Foram critérios de exclusão: artigos que não abordavam a temática do estudo ou que foram publicados fora da faixa de tempo estabelecida.

DISCUSSÃO

Na terceira semana de vida intrauterina já temos o primeiro indício de formação do sistema nervoso, através da formação da placa neural e do sulco neural na região posterior do embrião, através de sinalizações realizadas pela notocorda (responsável pela secreção de SHH - *sonic hedgehog*) e mesênquima paraxial. O sulco neural se aprofunda, originando a goteira neural e em seguida o tubo neural, com fusão das pregas neurais a partir do quinto somito, seguindo para as extremidades, restando o neuroporo rostral e neuroporo caudal (MOORE, 2016).

Defeitos no fechamento desses neuroporos geram malformações congênitas. No caso do neuroporo caudal pode ocorrer a chamada espinha bífida, algumas vezes associada à hidrocefalia (DA CUNHA, 2014).

Com a progressão do desenvolvimento embrionário teremos a formação das vesículas encefálicas primárias e secundárias, dentre aquelas teremos o rombencéfalo. O quarto ventrículo é formado a partir da cavidade do rombencéfalo. O plexo coróide é formado a partir de uma estrutura chamada tela coróideia, formada a partir da pia máter do assoalho do quarto ventrículo em conjunto com o teto ependimário. Com a proliferação das células dessa tela, ocorre invaginação para dentro do quarto ventrículo e posteriormente ocorrerá diferenciação em plexo coróide, cuja função é produzir o líquido cefalorraquidiano (MOORE, 2016).

Nesse contexto, de acordo com Moore (2016), a hidrocefalia é caracterizada por um excesso de líquido cefalorraquidiano no sistema ventricular do encéfalo, resultante de uma circulação, absorção ou produção inadequada.

Essa patologia pode ser classificada como comunicante, quando derivada de um aumento na produção ou deficiência na absorção do líquido, e não-comunicante, quando originadas de obstruções no fluxo do líquido dentro do sistema ventricular. As hidrocefalias não-comunicantes são muito mais frequentes (BARROS et al., 2012).

Uma das causas frequentes da hidrocefalia não comunicante se deve à obstrução no aqueduto de Sylvius ou estenose (estreitamento) aqueductal congênita. Nesses casos o líquido não consegue passar do ventrículo lateral e do terceiro ventrículo para o quarto ventrículo e o espaço subaracnóide (onde sofreria reabsorção). Dessa forma líquido cefalorraquidiano se acumula nos ventrículos laterais, pressionando o cérebro e os ossos

do crânio. Como nos recém nascidos as suturas do crânio ainda não são fundidas, os espaços entre elas se alargam e a cabeça se expande. Essa estenose pode derivar da transmissão de um traço recessivo ligado ao X ou de uma infecção viral fetal, como pelo citomegalovírus ou *Toxoplasma gondii* (SADLER, 2019; MOORE, 2016). Além da estenose, outras causas de bloqueio do fluxo líquórico podem ser hemorragia subaracnóidea, trombose venosa (trombose de seios venosos), tumores difusos, síndrome de Dandy-Walker e malformações da veia de Galeno (DA CUNHA, 2014).

Já na hidrocefalia comunicante o defeito pode ser a produção aumentada do LCR, resultante de um tumor benigno, como o adenoma do plexo corióideo, ou a absorção insuficiente, decorrente de uma aplasia congênita das granulações aracnóides por exemplo (DA CUNHA, 2014).

Em relação ao quadro clínico, as principais manifestações no recém nascido são a irritabilidade, letargia, vômitos e macrocefalia, por isso a aferição periódica do perímetro cefálico é muito importante em casos suspeitos, até mesmo porque a hidrocefalia pode não ser óbvia ao nascimento (DA CUNHA, 2014). Além disso, podem ser palpáveis fontanelas abauladas ou tensas (sinal de hipertensão intracraniana) e uma separação das suturas coronal e sagital (BARROS, 2012). Podem estar presentes ainda diminuição da mobilidade dos membros inferiores, edema de papila ao exame de fundo de olho, atraso no desenvolvimento neuropsicomotor e alterações comportamentais (DA CUNHA, 2014). Abaulamento da fontanela anterior independente da posição, congestão dos vasos do couro cabeludo, olhar em sol poente e estrabismo convergente são sinais de aumento da pressão intracraniana e devem ser investigados. A depender da velocidade de instalação, lesões associadas, perda neuronal e presença ou não tratamento adequado e precoce, a hidrocefalia pode culminar com sequelas como cegueira, atraso da marcha, comprometimento neuropsicomotor com completa dependência (DA CUNHA, 2014).

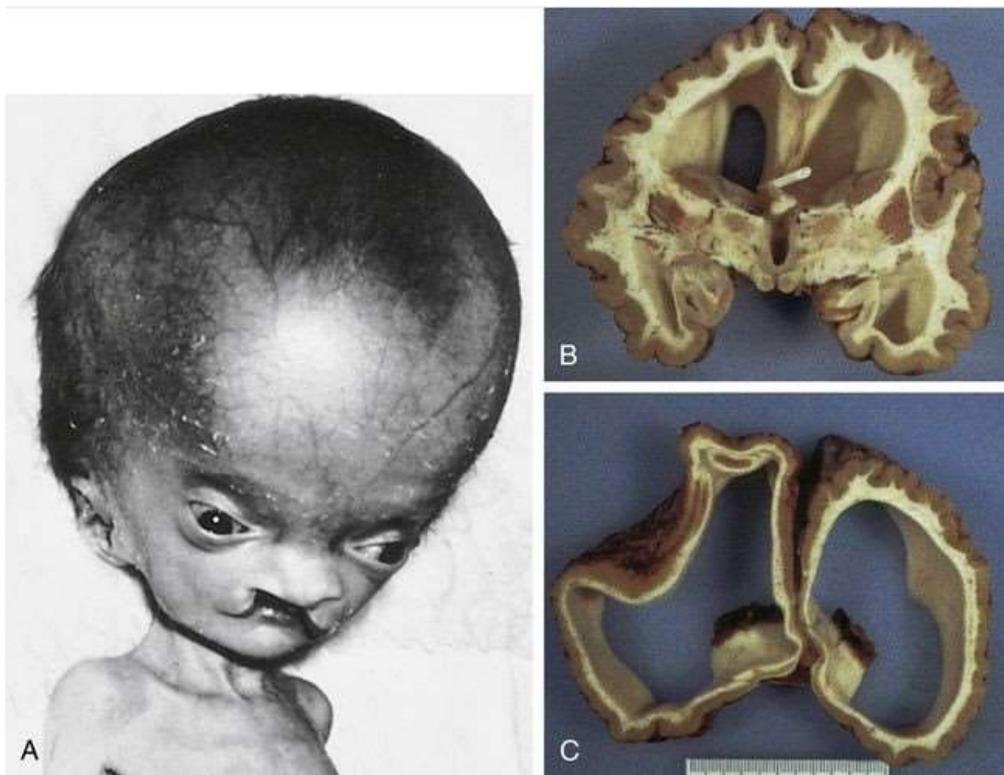


Figura 1 - A, uma criança com hidrocefalia e fenda palatina bilateral. B e C, o encéfalo de uma criança de 10 anos que desenvolveu hidrocefalia in utero decorrente da estenose de aqueduto.

Fonte: Keith L. Moore, T.V.N Persaud e Mark G. Torchia (2016, p. 505)

A detecção da hidrocefalia geralmente é feita sem dificuldades, através de ultrassonografia pré-natal, detectando-a ainda intra-útero, a partir do segundo trimestre de gestação, com acurácia de cerca de 90%. De posse do exame ultrassonográfico, avalia-se o tamanho dos ventrículos, tamanho do átrio dos ventrículos e sua relação com o plexo coróide (estrutura responsável por produzir o líquido). Antigamente era identificada através da análise do perímetro cefálico ao nascimento, quando este era maior que 2 desvios padrões da média (CAVALCANTI, 2003).

O tratamento da hidrocefalia pode ser transitório ou definitivo, através de métodos invasivos e não invasivos. Nas condutas transitórias e não invasivas podem ser administradas medicações que vão inibir a produção de líquido (acetazolamida, um inibidor da anidrase carbônica, e a furosemida, um diurético de alça), diminuir o conteúdo de LCR (diuréticos osmóticos) ou aumentar sua absorção (corticóides diminuem a resposta inflamatória). Já nas condutas transitórias invasivas podem ser realizadas punções lombares seriadas em pacientes com hidrocefalia sem aumento da pressão intracraniana.

Já em casos com hipertensão intracraniana podem ser realizadas punções ventriculares através da fontanela anterior. Todos esses métodos visam alívio dos sintomas e diminuição de possíveis sequelas (DA CUNHA, 2014).

O tratamento definitivo pode ser a remoção de processos obstrutivos (se houver) ou pelo implante de derivações extracranianas, como a derivação ventriculoperitoneal (DVP) ou ventrículo-atriais (DVA), ou ainda por intermédio de derivações internas com o uso da neuroendoscopia. A técnica mais comum é a DVP, onde o líquido é desviado para absorção na cavidade peritoneal por meio de um sistema de válvulas. Já na DVA, o implante do cateter distal localiza-se no átrio cardíaco direito (DA CUNHA, 2014).



Figura 2 - Hidrocefalia decorrente de estenose congênita do aqueduto cerebral. Imagem de ressonância magnética sagital mostra o ventrículo lateral e o terceiro ventrículo grandes. O líquido cefalorraquidiano aparece brilhante na imagem.

Fonte: Keith L. Moore, T.V.N Persaud e Mark G. Torchia (2016, p. 505)

CONSIDERAÇÕES FINAIS

As malformações congênitas são ainda um importante problema de saúde pública. O acometimento do sistema nervoso central é frequente, muitas vezes complexo e sério, podendo levar a sequelas graves e até mesmo ao óbito. A hidrocefalia surge como uma afecção conhecida e de relativamente fácil detecção ao ultrassom pré-natal, no entanto, de posse do conhecimento sobre a realidade de nosso país, sabemos que muitas mulheres não possuem oportunidade de realizar este exame, seja pelo custo, seja pela demora da realização através do serviço público. A hidrocefalia possui causa multifatorial, envolvendo fatores genéticos e ambientais potencialmente evitáveis, como infecção por citomegalovírus e toxoplasmose. Pode associar-se, ainda, à defeitos de fechamento do tubo neural, este que é intimamente relacionado à carência alimentar. Por isso a importância da realização de pré-natal. A detecção da hidrocefalia é de extrema importância, pois pode evoluir de forma grave, com complicações irreversíveis para a autonomia e vida da criança afetada.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BARROS, Marcela Leonardo et al . Malformações do sistema nervoso central e malformações associadas diagnosticadas pela ultrassonografia obstétrica. **Radiol Bras**, São Paulo , v. 45, n. 6, p. 309-314, Dec. 2012.

CAVALCANTI, Denise P.; SALOMÃO, Maria A. Incidência de hidrocefalia congênita e o papel do diagnóstico pré-natal. **J Pediatr**, v. 79, n. 2, p. 135-40, 2003.

DA CUNHA, Artur Henrique Galvão Bruno. Hidrocefalia na infância. **Revista Brasileira de Neurologia e Psiquiatria**, v. 18, n. 2, 2014.

MOORE, Keith; PERSAUD, Trivedi Vidhya Nandan. **Embriologia clínica**. Elsevier Brasil, 2016.

PIÑA-GARZA, J. Eric. **Fenichel Neurologia Clínica Pediátrica**. 7 ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2015.

PITKIN, Roy M. Folate and neural tube defects. **The American journal of clinical nutrition**, v. 85, n. 1, p. 285S-288S, 2007.

SADLER, Thomas W. **Langman embriologia médica**. 13. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2019.

Sobre os Autores

Mylenna Fernandes da Silva: Aluno graduando do curso de Medicina da Universidade UniRedentor.
E-mail: fernandes.my03@gmail.com

Nicole de Almeida Müller: Aluno graduando do curso de Medicina da Universidade UniRedentor. E-mail: ninicamuller@gmail.com

Hayron Valory Ribeiro: Aluno graduando do curso de Medicina da Universidade UniRedentor. E-mail: hayronvaloryr@gmail.com

Rodrigo Rodolpho Ferreira: Aluno graduando do curso de Medicina da Universidade UniRedentor.
E-mail: rodrigorodolphoferreira2017@gmail.com

Kelen Salaroli Viana: Professor do curso de Medicina da Universidade UniRedentor. E-mail: kelensv@gmail.com