

FUNDAÇÃO OSWALDO CRUZ
ESCOLA POLITÉCNICA DE SAÚDE JOAQUIM VENÂNCIO
LABORATÓRIO DE EDUCAÇÃO PROFISSIONAL EM TÉCNICAS LABORATORIAIS
EM SAÚDE

Riviane Delatorre Lau

HIDROCEFALIA INFANTIL: a doença e seus tratamentos

Rio de Janeiro

2016

Riviane Delatorre Lau

HIDROCEFALIA INFANTIL: a doença e seus tratamentos

Trabalho de conclusão de curso apresentado à Escola Politécnica de Saúde Joaquim Venâncio como requisito parcial para aprovação no curso técnico de nível médio em saúde com habilitação em Análises Clínicas.

Orientador: Daniel Santos Souza

Co-orientador: Flávio Astolpho Vieira Souto
Rezende

Rio de Janeiro

2016

Riviane Delatorre Lau

HIDROCEFALIA INFANTIL: a doença e seus tratamentos

Trabalho de conclusão de curso apresentado à Escola Politécnica de Saúde Joaquim Venâncio como requisito parcial para aprovação no curso técnico de nível médio em saúde com habilitação em Análises Clínicas.

Aprovada em 27/01/2016

BANCA EXAMINADORA

(Daniel Santos Souza – FIOCRUZ / EPSJV / LABFORM)

(Flávio Astolpho Vieira Souto Rezende – FIOCRUZ / EPSJV / LIRES)

(Flávio Henrique Marcolino da Paixão – FIOCRUZ / EPSJV / LATEC)

Dedico este trabalho

à minha irmã

Amanda Roberta Delatorre Ribeiro

AGRADECIMENTOS

Agradeço aos meus pais, meu namorado, o meu orientador, meu co-orientador, o grupo de profissionais do setor de apoio, do LATEC e do LABFORM.

Agradeço também aos meus colegas de turma e meus amigos fora da Escola Politécnica por me apoiarem, me darem calma, por sempre me incentivarem e por me ajudarem com pequenas atitudes que foram de uma ajuda imensa.

*“Lembremo-nos de que o
homem interior se renova sempre.
A luta enriquece-o de experiência,
a dor aprimora-lhe as emoções e o
sacrifício tempera-lhe o caráter.
O Espírito encarnado sofre constantes
transformações por fora,
a fim de acrisolar-se e
engrandecer-se por dentro.”*

(Chico Xavier)

RESUMO

O líquido é um fluido corporal que se localiza entre o córtex cerebral, o crânio e a medula espinhal, servindo principalmente como amortecedor. Hidrocefalia é uma doença que atinge principalmente recém-nascidos e crianças, provocada por um bloqueio na passagem desse líquido, provocando aumento da pressão intracraniana. Seus sintomas são fortes dores de cabeça, aumento da caixa craniana, vômitos, falta de apetite, mudança de personalidade, ataques epiléticos, entre outros. Suas consequências são extremamente incômodas como, por exemplo, as várias cirurgias que devem ser feitas durante o tratamento e deficiências psicomotoras. O diagnóstico de hidrocefalia pode ser confirmado com exames de imagens como a ultrassonografia, tomografia computadorizada (TC) e imagens de ressonância magnética (RM) que permitem a visualização das cavidades e tecidos dentro do cérebro. Os tratamentos feitos nesses pacientes são para drenar o líquido e diminuir a pressão intracraniana, existindo a derivação ventrículo peritoneal, derivação ventrículo atrial e operação intra-útero. No entanto, os tratamentos causam muitos transtornos para os pacientes. Este estudo tem como objetivo descrever a doença e compreender melhor os tratamentos para hidrocefalia utilizados hoje em dia, bem como estudar a eficiência de cada um deles e identificar o que tem o menor índice de óbitos e consequências pós-cirúrgicas. Como resultados, observamos que durante a vida, esses pacientes necessitam de várias cirurgias para troca do sistema de derivação ventricular, podendo aumentar o risco de infecções, sequelas maiores e até mesmo a morte. Infelizmente as alternativas são escassas além desses tratamentos que devem ser realizados o mais precocemente possível.

Palavra Chave: Hidrocefalia Infantil. Tratamento. Derivação ventrículo peritoneal. Derivação ventrículo atrial.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 Ilustração da placa neural e seu dobramento.	20
Figura 2 Desenvolvimento do tubo neural.	21
Figura 3 Desenvolvimento da medula espinhal.	22
Figura 4 Posição da extremidade caudal da medula espinhal em relação à coluna vertebral e meninges em vários estágios de desenvolvimento.	23
Figura 5 Esboços diagramáticos das vesículas encefálicas.	24
Figura 6 Vista das três vesículas encefálicas primárias e flexura da ponte.	25
Figura 7 É uma ilustração do Cérebro com suas divisões.	29
Figura 8 Ventriculos cerebrais.	30
Figura 9 Vista anterior e lateral do cérebro e os ventrículos (em azul).	32
Figura 10 Esquema do Sistema Nervoso Parassimpático e Simpático.	33
Figura 11 Ilustração do fluxo normal de líquido pela medula e nos ventrículos.	36
Figura 12 Esquema de um cérebro normal e um cérebro hidrocefalo.	38
Figura 13 Criança com Hidrocefalia, vista frontal.	41
Figura 14 Criança com Hidrocefalia, vista lateral.	41

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 Frequência total por Hospital RJ, Faixa Etária e os Procedimentos realizados no período de 2014.	14
Tabela 2 Índice de Mortalidade por Hidrocefalia Congênita no Município do Rio de Janeiro. ...	15
Tabela 3 Incidência anual e total por 1000 nascimentos das hidrocefalias e dos subgrupos.	16
Tabela 4 Percentual do perímetro cefálico (tamanho da cabeça) nas hidrocefalias.	17
Tabela 5 Comparação das substâncias do líquido e do plasma.	37

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 1 Incidência Anual de Hidrocefalia, Síndrome de Down e Fenda lábio-palatina.	18
---	----

LISTA DE SIGLAS

CAISM - Centro de Atenção a Saúde da Mulher

DC - Defeitos Congênitos

DFTN - Defeitos de Fechamento do Tubo Neural

DVA - Derivação Ventrículo Atrial

DVP - Derivação Ventrículo Peritoneal

ECLAMC - Estudo Colaborativo Latino Americano de Malformações Congênitas

EEG - Eletroencefalograma

LCR - Líquido cefalorraquidiano

RM - Ressonância Magnética

SNC - Sistema Nervoso Central

TC - Tomografia Computadorizada

USG - Ultrassonografia

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	10
2 OBJETIVO	12
2.1 OBJETIVOS GERAIS	12
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	12
3 JUSTIFICATIVA	12
4 METODOLOGIA	13
5 EPIDEMIOLOGIA DA HIDROCEFALIA NO BRASIL E NO MUNDO	13
6 O SISTEMA NERVOSO	19
6.1 EMBRIOLOGIA DO SISTEMA NERVOSO.....	19
6.1.1 Formação da Medula Espinhal.....	21
6.1.2 Formação do Encéfalo	23
6.2 ANATOMIA DO SISTEMA NERVOSO.....	27
6.2.1 Sistema Nervoso Cefalorraquidiano.....	27
6.2.2 Sistema Nervoso Central	27
6.2.2.1 <i>Ventrículos Cerebrais</i>	29
6.2.2.2 <i>Aqueduto Cerebral</i>	32
6.2.3 Sistema Nervoso Periférico	33
6.2.3.1 <i>Sistema Nervoso Vegetativo ou Autônomo</i>	34
6.2.3.2 <i>Sistema Nervoso Simpático</i>	34
6.2.3.3 <i>Sistema Nervoso Parassimpático</i>	34
6.3 LÍQUIDO CÉFALORRAQUIDIANO	35
7 A DOENÇA HIDROCEFALIA	38
8 HIDRANENCEFALIA	42
9 TRATAMENTOS	43
9.1 DERIVAÇÃO VENTRÍCULO PERITONEAL.....	43
9.2 DERIVAÇÃO VENTRÍCULO ATRIAL	45
9.3 INTRA-ÚTERO.....	46
10 CONCLUSÃO	47
REFERÊNCIAS	48

1 INTRODUÇÃO

O líquido céfalo-raquidiano (LCR ou Líquor) é um fluido corporal estéril e de aparência clara. Localiza-se entre o córtex cerebral e o crânio, circulando por estruturas denominadas ventrículos, e no espaço subaracnoideo da medula espinhal (espaço entre o crânio e o córtex cerebral - mais especificamente, entre as membranas aracnoides e pia-máter das meninges), onde atua principalmente como amortecedor. Sabe-se hoje em dia que o líquido é produzido nos plexos coróides - estruturas formadas pela invaginação do epêndima¹ - dos ventrículos e também que uma pequena porção é produzida a partir do epêndima das paredes ventriculares - uma membrana delgada que reveste os ventrículos cerebrais e o canal central da medula espinhal. As células ependimárias tem origem do revestimento interno do tubo neural embrionário - e dos vasos da leptomeninge (MAFFAZZONI; *et al* 1986). Existem plexos coróides nos ventrículos, sendo os ventrículos laterais que contribuem com maior contingente liquórico, que passa ao III ventrículo através dos forames interventriculares e daí para o IV ventrículo através do aqueduto cerebral (NETTER, 2000).

Geralmente, o LCR flui através desses ventrículos até a base do cérebro. O fluido então banha o cérebro e a medula espinhal antes de ser reabsorvido no sangue. A hidrocefalia é um problema com o fluxo do LCR, o nível desse fluxo pode subir se: esse fluxo é bloqueado, se não é absorvido adequadamente pelo sangue e/ou se o cérebro produz muito dessa substância (COMAR; *et al* 2009). O acúmulo de LCR, aumenta a pressão intracraniana, o que irá empurrar o cérebro para cima e danificar o tecido cerebral. O que pode causar dificuldades no desenvolvimento psicomotor, fortes dores de cabeça, tonteira, vômitos entre outros (MARTELLI; *et al* 1981).

Essa doença pode ocorrer devido a defeitos genéticos, infecções na gravidez, meningite principalmente a provocada pela tuberculose, hemorragia durante ou após parto, lesão antes ou durante o nascimento, tumores do sistema nervoso central entre outros. A hidrocefalia pode causar dificuldades no desenvolvimento psicomotor, problemas de respiração, sonolência extrema, dificuldades para comer, febre, choro agudo, falta de pulso, ataques, fortes dores de cabeça, pescoço rígido, vômitos entre outros. Dentre os tratamentos

¹ Epêndima - “Membrana delgada que reveste os ventrículos cerebrais e o canal central da medula espinhal. Suas células têm origem do revestimento interno do tubo neural embrionário. Essas membranas revestem as cavidades do sistema nervoso central, e estão em contato direto com o Líquido cefalorraquidiano, ou LCR. Fonte: <http://www.grupoescolar.com/pesquisa/ependima.html>”.

para hidrocefalia se destaca a Derivação Ventrículo Peritoneal (DVP), Derivação Ventrículo Atrial (DVA) e o Intra-útero (Equipe ABC da saúde, 2001).

As hidrocefalias mesmo que não associada aos defeitos do tubo neural, dentre as anomalias do sistema nervoso, são as mais frequentes, constituindo causas importantes de morbimortalidade. Pode-se observar aumento na incidência nos casos de hidrocefalia por 1000 nascimentos estudados, que em 1987 era de 0,0 e em 1998 passa a ser de 5,5 e um aumento nos casos que além da hidrocefalia eram associados a síndromes e outros distúrbios de defeitos múltiplos do sistema nervoso (AGUIAR; 2003).

2 OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GERAL

Estudar os principais métodos utilizados para o tratamento da hidrocefalia a partir do entendimento da patologia.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Descrever o sistema nervoso e seus componentes.
- Descrever a doença e os seus tratamentos.
- Comparar os tratamentos utilizados hoje em dia para tratar hidrocefalia.

3 JUSTIFICATIVA

Primeiramente o que impulsionou a realização deste trabalho, foi o fato de que perdi uma irmã com 4 anos de idade devido a essa doença. Procurava entender melhor o que tinha acontecido, porém a princípio não encontrei muita informação em português sobre os tratamentos para hidrocefalia infantil e explicações mais a fundo sobre a doença. Hoje em dia é uma doença ainda muito frequente, tendo sido observado clinicamente um aumento dos casos de hidrocefalia em recém-nascidos a partir da década de 90 no Brasil (SALOMÃO; *et al* 2006). No âmbito da Saúde Pública esse trabalho se torna importante porque apresenta a formação do sistema nervoso, as características da hidrocefalia e os diversos tratamentos médicos que podem ser utilizados, desde que a doença seja diagnosticada precocemente. A discussão dessas informações enriquece a disseminação do conhecimento e ajuda no desenvolvimento de novas pesquisas na área de estudo de hidrocefalia

4 METODOLOGIA

A metodologia desta monografia fundamenta-se em levantamentos bibliográficos, pesquisa em arquivos científicos e revisão em literatura especializada. Nesta perspectiva, serão realizadas pesquisas de dados em dissertações e teses sobre esta temática e, principalmente, busca de artigos científicos publicados em revistas indexadas no período de 1950 – 2015.

5 EPIDEMIOLOGIA DA HIDROCEFALIA NO BRASIL E NO MUNDO

Em um estudo realizado em 173 hospitais e utilizando dados de base hospitalar de um programa de investigação clínica, observaram-se taxas de prevalência elevada. As hidrocefalias mesmo que não associadas aos defeitos do tubo neural, são as mais frequentes dentre as anomalias do sistema nervoso, são as mais frequentes, constituindo causas importantes de morbimortalidade², como pode ser observado na Tabela 1 com os dados de 2014, nos hospitais do município do rio de janeiro e na tabela seguinte, Tabela 2, que mostra os óbitos de 2006 a 2014. Crianças com defeitos no tubo neural podem apresentar cifoesciose, infecções por toxoplasmose, por exemplo, insuficiência renal, hidrocefalia, paraplegia, bexiga neurogênica³ entre outros. Os portadores dessa doença tem sua vida comprometida por inúmeras complicações e incapacidades, repercutindo na família e nos gastos para toda sociedade. As consequências de hidrocefalias que não estão associadas aos defeitos do tubo neural são variáveis, dependendo diretamente da doença e de que momento se instalou no feto (AGUIAR; 2003).

² Morbimortalidade é entendido como sendo o impacto da doença, bem como do óbito em função desta, em determinada população.

³ Bexiga neurogênica é a denominação que se dá a uma disfunção vesical secundária a um comprometimento do sistema nervoso (referências: Yunge DP. Manejo urológico en el niño con disrafia espinal. Rev Chil Neurocir 1987 diciembre; 1(3):223-30.) e Bauer JB, Joseph DB. Management of the obstructed urinary tract associated with neurogenic bladder dysfunction. Urol Clin North Am 1990 May; 17(2):395-406.



Internações Hospitalares do SUS DADOS OFICIAIS - MS/SMS/Rio de Janeiro

Freq.Total por FAIXA ETÁRIA (18) segundo Hospital RJ (NOME)

PROCED.REALIZADO: 0403010098 DERIVACAO VENTRICULAR EXTERNAR-SUBGALEAL EXTERNA, 0403010101 DERIVACAO VENTRICULAR PARA PERITONEO / ATRIO / PLEURA / RAQUE

Período: 2014

Hospital RJ (NOME)	<1a	1-4a	5-9a	10-14a	15-19a	20-24a	25-29a	30-34a	35-39a	40-44a	45-49a	50-54a	55-59a	60-64a	65-69a	70-74a	75-79a	80e+a	Total
TOTAL	107	50	15	26	23	21	23	14	32	22	35	33	25	31	36	16	8	15	532
SMS HOSP MUN SOUZA AGUIAR	5	8	1	5	2	8	2	2	15	7	4	6	7	7	12	5	2	5	103
SMS HOSP MUN MIGUEL COUTO	3	6	4	2	3	3	7	2	4	5	11	4	2	6	5	1	-	2	70
SMS HOSP MUN SALGADO FILHO	2	2	-	1	3	3	4	1	4	4	12	7	6	9	3	1	2	-	64
FIOCRUZ INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA	42	11	3	2	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	59
MS INCA HOSPITAL DO CANCER I	-	9	3	8	5	2	2	5	2	5	3	4	1	2	6	-	-	-	57
SMS HOSP MUN JESUS	39	10	3	4	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	56
SES RJ HOSPITAL ESTADUAL GETULIO VARG	-	-	-	-	1	3	3	2	4	-	4	7	7	4	4	4	3	2	48
UFRJ HOSPITAL UNIVERSITARIO CLEMENTINO FRAGA	5	1	1	-	5	2	3	1	1	-	-	-	-	1	-	-	-	-	20
UERJ HOSPITAL UNIV PEDRO ERNESTO	8	-	-	1	2	-	-	-	-	-	1	1	-	-	2	2	-	-	17
MS HOSPITAL FEDERAL DO ANDARAÍ	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	2	-	1	1	1	-	3	9
MS HOSPITAL FEDERAL DA LAGOA	1	3	-	2	-	-	1	-	-	-	-	1	-	-	-	1	-	-	9
SMS HOSP MUN PEDRO II	-	-	-	1	1	-	1	-	1	-	-	-	1	1	1	1	-	1	9
MS HOSPITAL FEDERAL DE BONSUCESSO	2	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-	1	-	1	-	1	2	8
MS HOSPITAL FEDERAL DOS SERVID DO ESTADO	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1
HOSPITAL UNIVERSITARIO GAFFREE E GUINLE	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-	1
MS HOSPITAL FEDERAL DE IPANEMA	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-	-	-	1

Fonte: Dados oficiais - Datasus/MS - Sistema de Informações Hospitalares do SUS (SIH/SUS)

Consulte o site da [Secretaria Municipal de Saúde do Rio de Janeiro](#) para mais informações.

Tabela 1. Frequência total por Hospital RJ, FAIXA Etária e os procedimentos realizados no período de 2014.

Fonte: SMS/SUBPAV/SUS/CAS/GTDV, disponível em: <http://tabnet.rio.rj.gov.br/>. Acessado em 05/01/2016.

Secretaria Municipal de Saúde

[reformular a consulta](#) | [página inicial](#)

Mortalidade no Município do Rio de Janeiro - 2006 em diante

OBITOS por Ano do Óbito segundo Fx.Etár.Infantil

Causa (CID10 3C): Q03 Hidrocefalia congen

Período: 2006-2014

Fx.Etár.Infantil	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	Total
TOTAL	7	11	11	16	12	7	7	10	9	90
28d-<1 ano	3	8	5	8	7	5	4	5	4	49
< 7 dias	3	2	4	5	4	2	1	3	4	28
7-27 dias	1	1	2	3	1	-	2	2	1	13

Fonte: SMS/SUBPAV/SVS/CAS/GTDV - Sistema de Informações sobre Mortalidade -SIM
Dados Sujeitos à Revisão

Tabela 2. Índice de Mortalidade por Hidrocefalia Congênita no Município do Rio de Janeiro de 2006 até 2014.

Disponível em: <http://tabnet.rio.rj.gov.br/>. Acessado em 05/01/2006.

Em um estudo realizado em 2003, foram utilizados dados de uma base hospitalar de um programa de investigação clínica e epidemiológica das anomalias congênitas, desde 1967, envolvendo 173 hospitais de maioria brasileiros. Esse estudo mostrou taxas de prevalência elevadas (AGUIAR; 2003).

O trecho a seguir é de outro estudo sobre prevalências dos defeitos do tubo neural.

“A prevalência dos defeitos do tubo neural varia em diferentes épocas e regiões. Sendo muito baixa na Finlândia (0,4:1.000 nascimentos), alta no México (3,3:1.000 nascimentos) e muito alta no sul do País de Gales (até 12,5:1000). Nos Estados Unidos situa-se em torno de 1:1000. São escassas as publicações no Brasil sobre prevalência dos defeitos do tubo neural. Os dados disponíveis mostram taxas que variam de 0,82:1000 à 1,87:1000. No período de 1967 a 1995, a prevalência observada pelo Estudo Colaborativo Latino americano de Malformações Congênitas (ECLAMC), sobre 4 milhões de nascimentos na América Latina foi de 1,5:1000.” (GRILLO; et al 2003).

Cada vez mais os diagnósticos realizados no pré-natal para descobrir as malformações que potencialmente podem afetar a qualidade da vida terão maiores desdobramentos no

campo ético e médico-legal, no que se refere a tratamentos intra-útero e à interrupção gestacional (GRILLO; *et al* 2003).

Em um estudo baseado em arquivos do Programa de Genética Perinatal – Centro de Atenção a Saúde da Mulher (CAISM), fichas do Estudo Colaborativo Latino americano de Malformações Congênicas (ECLAMC) e do Ambulatório de Genética Perinatal, além de prontuários médicos hospitalares dos recém-nascidos e/ou de suas mães, no período de setembro de 1987 a dezembro de 1998, pode-se observar aumento na incidência nos casos de hidrocefalia por 1000 nascimentos estudados e um aumento nos casos que além da hidrocefalia eram associados a síndromes e outros distúrbios de defeitos múltiplos do sistema nervoso. Nesse trabalho não foram incluídas as hidrocefalias secundárias a defeito de fechamento do tubo neural. As hidrocefalias foram classificadas em quatro grupos diferentes (isoladas; associadas a infecção; associadas a síndromes dismórficas e associadas a defeitos múltiplos). Os resultados da pesquisa são apresentados nas tabelas 3 e 4 (CAVALCANTI; *et al* 2003).

Ano	Inc. HC	Isolada	Infecção congênita	Sindrômica	Polimalformados
1987	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
1988	1,81	0,45	0,90	0,00	0,45
1989	0,72	0,36	0,00	0,00	0,36
1990	2,46	0,00	0,70	0,00	1,76
1991	1,91	0,64	1,27	0,00	0,00
1992	1,85	0,93	0,31	0,31	0,31
1993	4,24	1,13	0,28	1,13	1,70
1994	4,61	1,44	0,58	1,15	1,44
1995	4,44	0,74	1,48	0,74	1,48
1996	3,58	1,30	0,65	0,65	0,98
1997	3,39	1,70	0,57	0,28	0,85
1998	5,50	2,75	0,83	0,55	1,38
Total	3,16	1,09	0,66	0,46	0,97

Tabela 3. Apresenta a incidência anual e total por 1000 nascimentos das hidrocefalias e dos subgrupos (hidrocefalia isolada, associada à infecção congênita, associada a síndromes dismórficas e polimalformados no período de setembro de 1987 a de dezembro de 1998, na maternidade do CAISM.

Fonte: CAVALCANTI, D.P; SALOMÃO, M.A; 2003.

De acordo com o estudo de Cavalcanti (2003), a média do perímetro cefálico foi bem maior no grupo das hidrocefalias encaminhadas com diagnóstico prévio. Houve também um

predomínio de perímetro cefálico acima do percentil nesse subgrupo, quando comparado ao subgrupo de hidrocefalias por outras causas. Quando comparado o perímetro cefálico dos hidrocéfalos em dois períodos, não se observou diferença significativa (Tabela 4).

	Enc. HC	Outros enc.	1987 a 1991	1992 a 1998
Média	37,7	34,3	34,8	36,5
Desvio padrão	6,5	4,9	4,5	6,3
Mediana	37,0	34,0	35,5	35,0

A diferença no PC dos encaminhados por hidrocefalia e outros encaminhamentos é significativa ($p=0,0071$).

Tabela 4. Apresenta o percentual do perímetro cefálico (tamanho da cabeça) nas hidrocefalias que tiveram um diagnóstico prévio e as hidrocefalias por outras causas, no período de 1987 a 1991 e 1992 a 1998.

Fonte: CAVALCANTI; *et al* 2003.

Entre os casos de hidrocefalias a frequência de diagnóstico pré-natal foi de 85,5%, enquanto que, nos casos de S. de Down a frequência foi de 7,5% e de fendas lábiopalatinas foi de 14,3%, (Gráfico 1). O exame de USG nem sempre ele é realizado e, na maioria das vezes, só é feito após o 1º trimestre de gestação, quando não é mais possível a avaliação da translucência nucal, principal medida para rastreamento da síndrome de Down. As fendas lábiopalatinas dificilmente são diagnosticadas, porque o exame morfológico fetal não faz parte da rotina desse centro de atenção à saúde da mulher (CAVALCANTI; *et al* 2003).

Nesse estudo publicado em 2003 com bases em registros e casos na maternidade do CAISM, foram registrados 111 recém-nascidos portadores de hidrocefalia (3,16/1.000 nascimentos). A incidência anual das hidrocefalias mostra uma tendência em aumento significativa ($p=0,001$), que se acentuou após 1992. Dos 4 subgrupos de hidrocefalias apenas entre as isoladas foi observada tendência em aumento significativa ($p=0,001$). A maioria, 85% (94/111), das hidrocefalias registradas no período tinha diagnóstico pré-natal, e dessas, em 66% identificou-se um encaminhamento para o CAISM devido a tal diagnóstico (CAVALCANTI; *et al* 2003).

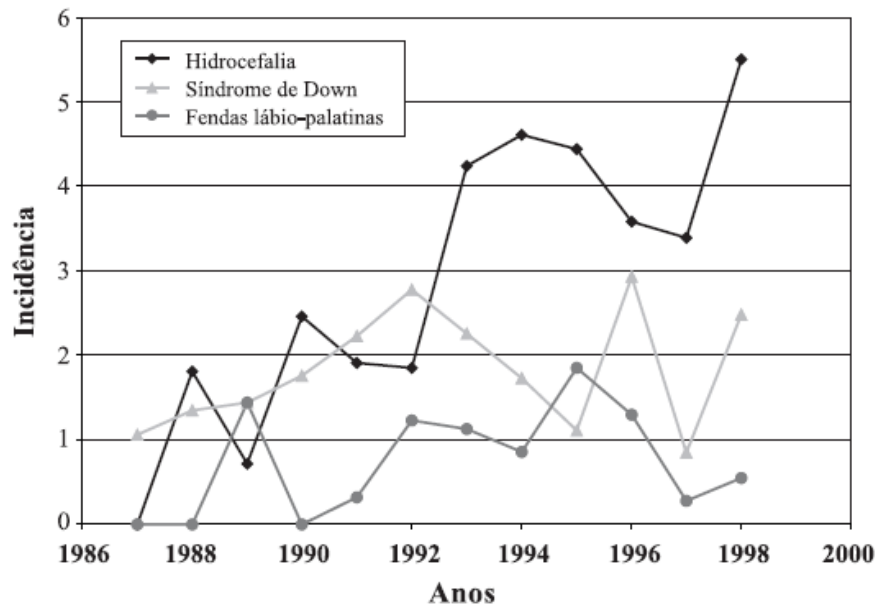


Gráfico 1. Gráfico da Incidência Anual de Hidrocefalia, Síndrome de Down e Fenda lábio-palatina, de setembro de 1987 a dezembro de 1998.

Fonte: CAVALCANTI; *et al* 2003.

6 O SISTEMA NERVOSO

O sistema nervoso é a parte do organismo que coordena as ações voluntárias e involuntárias e transmite os sinais entre as diferentes partes do organismo respondendo a estímulos do meio interno e externo. A unidade básica do sistema nervoso é a célula nervosa, denominada neurônio, que é uma célula extremamente excitável; é capaz de perceber as mínimas variações que ocorrem em torno de si, reagindo com uma alteração elétrica que percorre sua membrana, denominada impulso nervoso (GUYTON & HALL, 1997).

Ele se divide em três partes: Sistema Nervoso Central (inclui o encéfalo e a medula espinhal), o Sistema Nervoso Periférico (inclui nervos cranianos e espinhais que unem o encéfalo e a medula espinhal com as estruturas periféricas), Sistema Nervoso Autônomo (tem partes no sistema nervoso central e periférico, consiste em neurônios que inervam os músculos lisos, músculo cardíaco, epitélios glandulares e combinações desde tecido) (HAINES; 1997).

6.1 EMBRIOLOGIA DO SISTEMA NERVOSO

Embriologia é a ciência que estuda a formação dos complexos órgãos e sistemas de um animal, a partir de uma única célula indiferenciada. Faz parte da biologia do desenvolvimento. Considerando-se o desenvolvimento humano, este desenvolvimento inicia-se pela fecundação, gerando o zigoto ou ovo, que passará por três fases sucessivamente: mórula, blástula e gástrula (Fonte: <http://www.ufrgs.br/biomedicina/biomedicina-2/habilitacoes/embriologia>).

A origem do sistema nervoso vem da placa neural, uma área espessada do ectoderma (folheto embrionário mais externo, do qual derivam a pele, o sistema nervoso, os órgãos dos sentidos entre outros) embrionário. A partir desta placa se formará as pregas neurais, do tubo neural e da crista neural. A neurulação -formação do tubo neural- começa na parte inicial da quarta semana de gravidez, na região entre o quarto e sexto par de somitos. Os somitos são corpos cubóides -estruturas epiteliais transitórias- que se formam nas primeiras etapas do desenvolvimento embrionário dos vertebrados e que será no futuro a coluna vertebral (Figura 2). Nesse estágio o encéfalo será representado por dois terços cefálicos da placa e do tubo neural, da cauda até o quarto par de somitos. Nas extremidades, a fusão das pregas neurais

avança em direção cefálica e caudal deixando pequenas áreas abertas. Nesses locais o canal neural liga-se diretamente com a cavidade amniótica (Figura 1.) (DE OLIVEIRA, 2002).

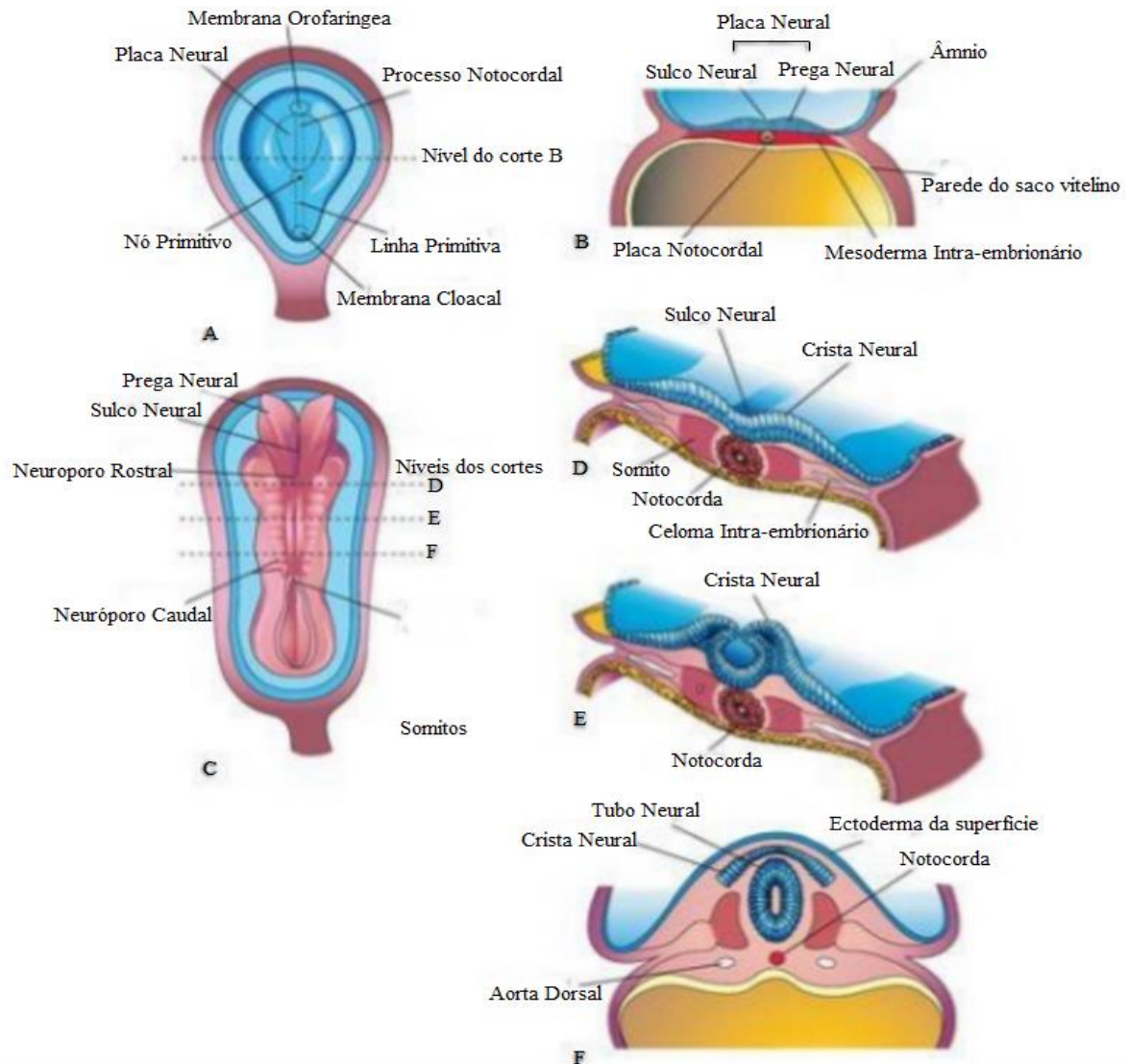


Fig.1 Diagramas ilustrando a placa neural e seu dobramento para formar o tubo neural.

Retirada do site: <http://pt.slideshare.net/andersonsegredos/embriologia-clinica-moore-8-ed>.

Acessado em 20/04/2015.

O neuroporo coincide com o estabelecimento de uma circulação vascular do tubo neural. O neuroporo rostral se fecha em torno do 25º dia e o neuroporo caudal dois dias mais tarde. As paredes do tubo neural se espessam e formam o encéfalo e a medula espinhal (Figura 2) (DE OLIVEIRA, 2002).

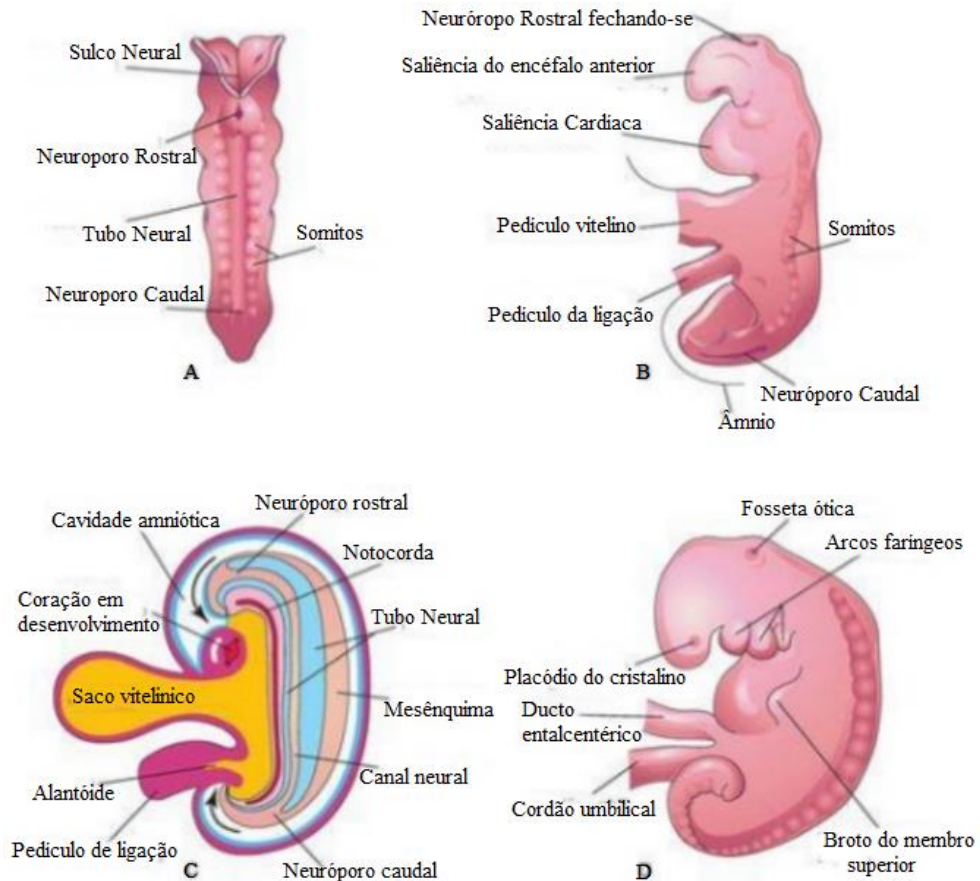


Fig.2 A - vista dorsal mostrando a fusão das pregas neurais formando o tubo neural. B - vista lateral mostrando a saliência do encéfalo anterior e o fechamento do neuroporo rostral. C - corte sagital diagramática mostrando a comunicação transitória do canal neural com a cavidade amniótica. D - vista lateral mostrando que os neuroporos em B estão fechados.

Retirada do site: <http://pt.slideshare.net/andersonsegredos/embriologia-clinica-moore-8-ed>.

Acessado em 20/04/2015.

6.1.1 Formação da medula espinhal

O canal neural do tubo neural formará o sistema de ventrículos e o canal central da medula espinhal. Em torno da 9^o a 10^o semana as paredes laterais do tubo neural se espessam gradualmente até restar o pequeno canal central da medula espinhal. A parede do tubo neural é formada inicialmente por um neuroepitélio espesso pseudo-estratificado e colunar, constituindo a zona ventricular que dará origem a todos os neurônios e células macrogliais (maiores tipos celulares da neuroglia e são derivadas das células mesenquimais) da medula espinhal. Os neurônios primordiais (neuroblastos – que se tornam neurônios ao formarem prolongamentos citoplasmáticos) se diferenciam das células em divisão na zona ventricular,

que formam a zona intermediária (entre a zona marginal e ventricular), assim como ilustrado na Figura 3 (CAMBIER; *et al* 1998).

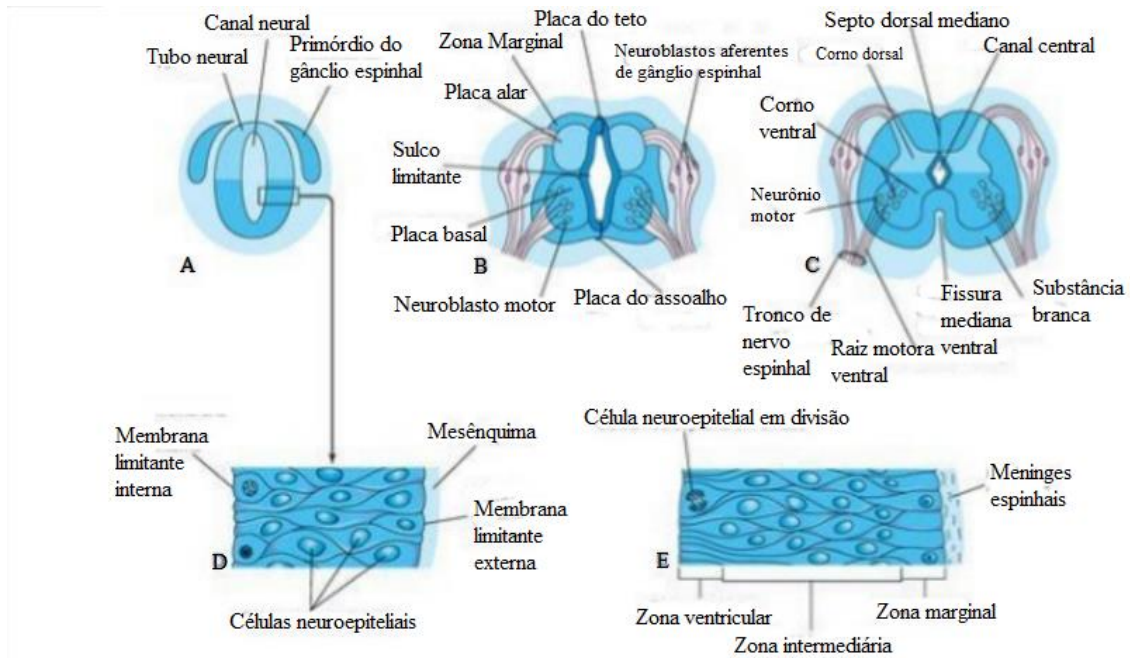


Fig.3 Diagramas ilustrando o desenvolvimento da medula espinhal. A - corte transversal do tubo neural. B e C - cortes similares. D - parte do tubo neural mostrado em A. E - corte da parede da medula espinhal em desenvolvimento mostrando suas três zonas.

Retirada do site: <http://pt.slideshare.net/andersonsegredos/embriologia-clinica-moore-8-ed>.

Acessado em 20/04/2015.

A meninge primitiva é formada pelo mesênquima que envolve o tubo neural e se condensa. A camada externa dessa membrana se espessa formando a dura-máter. A camada interna permanece delgada e forma a aracnoide, composta pela dura-máter e pela aracnóide-máter, o conjunto dessas camadas forma as leptomeninges. Essas leptomeninges estão ligadas á função da pia-máter. Dentro delas aparecem espaços cheios de fluidos que coagulam, formando o espaço subaracnoide. O fluido cerebrospinal (líquor) começa a se formar durante a quinta semana (Figura 4) (MOORE; *et al* 1997).

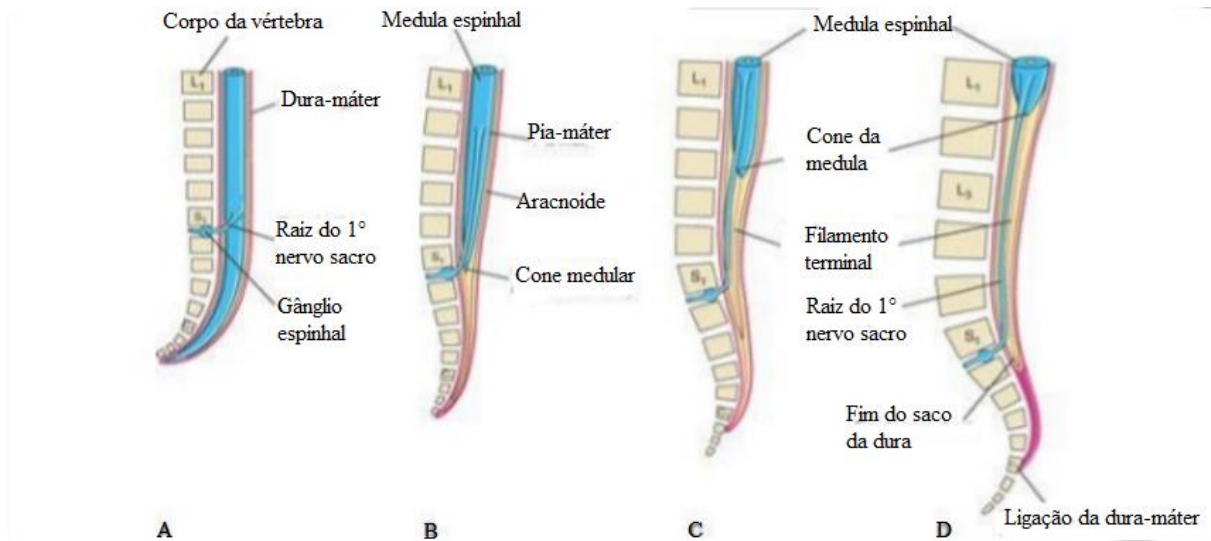


Fig.4 Diagramas mostrando a posição da extremidade caudal da medula espinhal em relação à coluna vertebral e meninges em vários estágios de desenvolvimento. A crescente inclinação da raiz do primeiro nervo sacro também é ilustrada.

Retirada do site: <http://pt.slideshare.net/andersonsegredos/embriologia-clinica-moore-8-ed>.

Acessado em 20/04/2015.

Na medula espinhal, as bainhas de mielina começam a se formar no período fetal e continuam a se formar durante o primeiro ano pós-natal. As proteínas básicas da mielina são importantes para a mielinização (STAUGAITIS; *et al* 1996).

No momento em que se tornam funcionais, feixes de fibras mielinizam-se. As bainhas de mielina, que envolvem as fibras nervosas da medula espinhal são sintetizadas por oligodendrócitos. Aproximadamente na vigésima semana, as fibras nervosas periféricas começam a tomar um aspecto esbranquiçado, resultado do depósito de mielina. As raízes motoras mielinizam-se antes das raízes sensitivas (PERSAUD; *et al* 2000).

6.1.2 Formação do Encéfalo

O tubo neural cefálico ao quarto par de somitos da origem ao encéfalo. A fusão das pregas neurais da região cefálica e o fechamento do neuroporo rostral formam as três vesículas encefálicas primárias das quais se forma o encéfalo. As três vesículas formam o encéfalo anterior (prosencefalo), encéfalo médio (mesencefalo) e encéfalo posterior (rombencefalo). Durante a quinta semana o encéfalo anterior se divide em duas vesículas secundárias, o telencefalo e o diencefalo, o encéfalo posterior divide-se parcialmente em

metencéfalo e mielencéfalo, formando cinco vesículas encefálicas secundárias (Figura 5.) (NETER, 1994).

O encéfalo do embrião, na quarta semana, cresce rapidamente e dobra-se ventralmente por causa da prega cefálica. Produzindo a flexura do encéfalo médio (região do encéfalo médio) e a flexura cervical (na junção do encéfalo posterior com a medula espinhal). O crescimento desigual do encéfalo produz entre essas flexuras a flexura da ponte, que causa o adelgaçamento do teto do encéfalo posterior. O encéfalo primitivo, inicialmente, tem a mesma estrutura básica que a medula espinhal em desenvolvimento. Porém, as flexuras encefálicas produzem uma variação considerável do contorno de secções transversais nos diferentes níveis do encéfalo e na posição da substância cinzenta e branca (Figura 6) (PERSAUD; *et al* 2000).

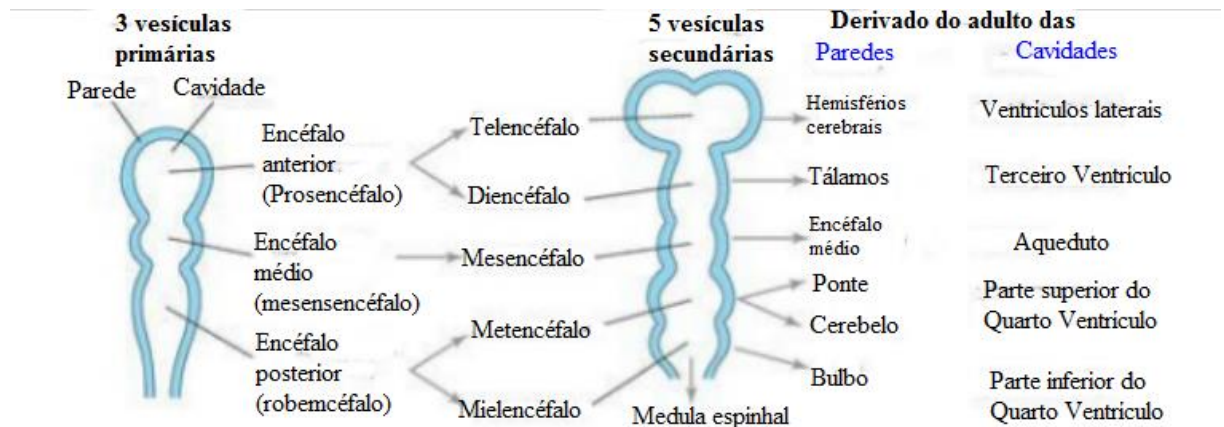


Fig.5 Esboços diagramáticos das vesículas encefálicas indicando os derivados adultos de suas paredes e cavidades. A parte rostral do terceiro ventrículo origina-se da cavidade do telencéfalo; a maior parte do terceiro ventrículo origina-se da cavidade do diencéfalo.

Retirada do site: <http://pt.slideshare.net/andersonsegredos/embriologia-clinica-moore-8-ed>.

Acessado em 20/04/2015.

A pia-máter cobre externamente o teto endimário do quarto ventrículo, formando a tela coroide. Por causa de uma grande proliferação da pia-máter, a tela coroide invagina-se no quarto ventrículo, onde forma o plexo coroide. No teto do terceiro ventrículo e nas paredes mediais dos ventrículos, os plexos coroides semelhantes se formam e passam a secretar fluido ventricular (esse fluido recebe acréscimos das superfícies do encéfalo e medula espinhal, passando a ser fluido cerebrospinal). O teto delgado do terceiro ventrículo faz evaginações em três lugares, que se rompem, formando as aberturas mediana e laterais (forâmen). Essas aberturas permitem que o líquido saia do quarto ventrículo e passe para o espaço

subaracnoideo. São nas vilosidades subaracnoides (protrusões da aracnoide nos seios venosos da dura) que o líquido é mais absorvido pelo sistema venoso (Figura 6.) (MOORE; *et al* 1992).

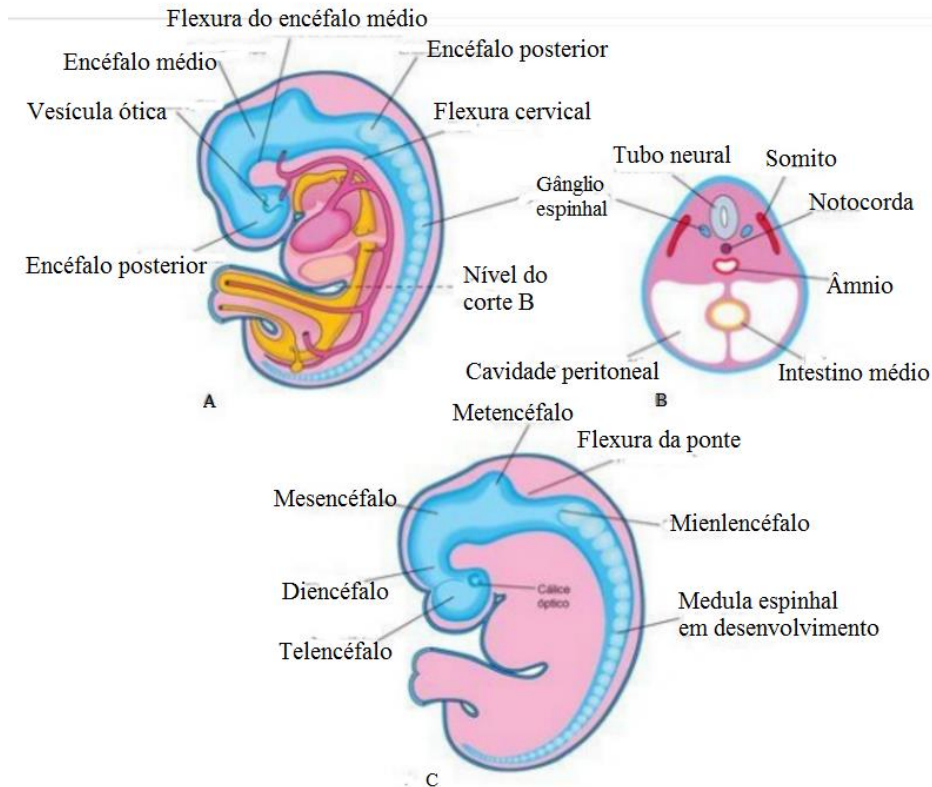


Fig.6 A, vista esquemática lateral mostrando as três vesículas encefálicas primárias, duas flexuras delimitam estas três divisões primárias do encéfalo. B, corte transversal mostrando o tubo neural. C, vista esquemática lateral do sistema nervoso central mostrando as vesículas encefálicas primárias e a flexura da ponte.

Retirada do site: <http://pt.slideshare.net/andersonsegredos/embriologia-clinica-moore-8-ed>.

Acessado em 20/04/2015.

A lâmina terminal é uma das comissuras formadas no desenvolvimento do córtex cerebral, na qual se unem entre si nas áreas correspondentes aos hemisférios cerebrais. Essa lâmina se estende da placa do teto do diencéfalo para o quiasma óptico, sendo a via natural de um hemisfério para o outro. A comissura anterior (une o bulbo olfativo e áreas relacionadas de um hemisfério com as do outro lado) e a comissura do hipocampo (une as formações do hipocampo), que são pequenos feixes de fibras que unem partes do cérebro filogeneticamente mais antigas e são as primeiras comissuras a se formar (HAINES; *et al* 1997). A maior comissura cerebral a se formar é o corpo caloso, que une áreas neocorticais e com o crescimento do córtex essa comissura se estende para além da lâmina terminal. O restante da

lâmina terminal fica entre o corpo caloso e o fórnice⁴, se distendendo e formando o septo pelúcido (uma fina placa de tecido cerebral). O quiasma óptico é constituído por fibras das metades mediais das retinas⁵, que o cruzam para unir-se ao trato óptico do lado oposto. Inicialmente as paredes dos tecidos cerebrais mostram três zonas típicas do tubo neural (ventricular, intermediária e marginal) e mais tarde aparece uma quarta zona, a subventricular. As camadas corticais são originadas de células da zona intermediária que migram para a zona marginal, desde modo a substância cinzenta localiza-se na periferia e os axônios caminham ventralmente formando o centro medular (PERSAUD; *et al* 2000).

De início a superfície dos hemisférios são lisas, mas posteriormente formam-se sulcos e giros que possibilitam haver um grande aumento da área da superfície do córtex cerebral sem necessitar um grande crescimento do crânio. O córtex tem um crescimento lento e recobre a superfície externa do corpo estriado que fica logo encoberto. Este córtex coberto constitui a ínsula (PERSAUD; *et al* 2000).

Por causa de sua complexidade embriológica, é comum um desenvolvimento anormal do encéfalo (cerca de 3 em 1000 nascimentos). A maioria das anomalias, resultam de defeitos do fechamento do neuróporo rostral, durante a quarta semana e envolvem os tecidos sobrepostos (meninges e calvária). As causas são de natureza genética, nutricional e/ou ambiental (SHAW; *et al* 1996). Essas anomalias congênicas⁶ do encéfalo podem ser causadas por alterações na morfogênese ou na histogênese do tecido nervoso, ou por falhas do desenvolvimento que ocorrem em estruturas associadas (notocorda, somitos, mesênquima e crânio). A histogênese anormal do córtex pode causar convulsões e vários tipos de retardo mental. A exposição do feto/embrião a alguns vírus ou a altos níveis de radiação entre a 8ª à 16ª semana pode causar um desenvolvimento intelectual abaixo do normal. Fatores pré-natais podem estar envolvidos na paralisia cerebral, porém, este déficit motor central pode resultar na lesão do cérebro de feto normal no nascimento (BEHRMAN; *et al* 1996).

Para compreendermos melhor sobre hidrocefalia, iremos detalhar a anatomia do sistema nervoso e principalmente as estruturas chamadas de ventrículos.

⁴ Fórnice - Construção ou estrutura em arco, Aqueduto. Fonte: Dicionário Aurélio Trígono cerebral; faixa de substância branca abaixo do corpo caloso, que vai da fímbria aos tubérculos mamilares

⁵ Retinas – Agrupes, Acumules. Fonte: Dicionário Aurélio

⁶ Anomalias congênicas esta associado a um problema genético, pode ser induzida por uso de substâncias nocivas durante a gravidez ou causada pela falta de líquido amniótico (RAMOS *et al*; 1981).

6.2 ANATOMIA DO SISTEMA NERVOSO

6.2.1 Sistema Nervoso Cefalorraquidiano

Sistema que comanda as funções de relações, como órgãos de sentidos, movimentos e fonação. Esse sistema é formado pela reunião de neurônios, denominadas substâncias cinzentas (NETTER, 2000).

Os neurônios são células nervosas especiais, que ficam encaixadas umas nas outras – esse encaixe denomina-se sinapse – e é a unidade estrutural e funcional do sistema nervoso. Tem capacidade de captar estímulos externos e de conduzi-los através do organismo. Ele é formado pelo axônio, dendritos, nucléolo, núcleo e corpúsculos de Nissl (NETTER, 2000).

As meninges são as membranas que envolvem o sistema nervoso cefalorraquidiano, são superpostas e tem como função a nutrição e a proteção contra agentes infecciosos. Dura-máter é a meninge mais externa que fica em contato com a parede óssea, a Aracnóide, muito fina, é a membrana média, a Pia-máter é a mais interna e alimenta os órgãos nervosos. Entre a Pia-máter e a aracnoide, o espaço é preenchido pelo líquido ou líquido cefalorraquidiano, que também atua como uma proteção (NETTER, 2000).

6.2.2. Sistema Nervoso Central

A medula ocupa o canal vertebral, tem 45 cm de comprimento por 1 cm de diâmetro. Na parte superior a medula continua com a medula oblonga e na parte inferior ela termina com o fio terminal, o conjunto tem o nome de cauda equina. No diâmetro da medula se apresenta uma dilatação cervical e outra lombar. Da medula partem 31 pares de nervos raquidianos (NETTER, 2000). A medula tem duas funções: condução nervosa e o centro nervoso – as fibras reunidas em feixes conduzem a corrente nervosa a qualquer um dos sentidos. Há produção de uma resposta motora quando a substância cinzenta da medula recebe estímulos sensitivos (NETTER, 2000).

O encéfalo é formado pela medula oblonga, cerebelo e cérebro que se localizam no interior da caixa craniana. Medula oblonga é um órgão de muita importância, formada por uma substância branca por fora e cinza por dentro. Na metade superior da medula oblonga se alarga para formar o quarto ventrículo, já na metade inferior contém a continuação central da

medula espinhal. Na porção inferior há o ponto *nó vital*, no qual pode causar morte instantânea com uma simples picada, na porção anterior apresenta o sulco mediano posterior e anterior. A medula oblonga possui duas funções: condução nervosa – a medula oblonga é um órgão intermediário entre a medula e o cérebro, levando a corrente sensitiva ascendente para o cérebro e a corrente descendente para a periferia do corpo. Outra função é o centro nervoso – a substância cinza da medula oblonga envia ordens. A deglutição, mastigação, secreção salivar e lacrimal, fonação, movimentos respiratórios e cardíacos estão sob sua dependência (NETTER, 2000).

Cerebelo está localizado na região posterior e inferior do cérebro, apresentando duas massas laterais, os lobos laterais de hemisférios cerebelares e o lobo mediano. É formado por uma substância cinza por fora e por dentro uma substância branca, elas se misturam. As funções do cerebelo são o equilíbrio do corpo, mantém o tônus muscular e intensifica suas contrações. Estando assim relacionado a motricidade (Figura 7) (NETTER, 2000).

Cérebro é o órgão que ocupa quase totalmente o crânio, é ovalado e tem sua porção maior voltada para trás. Ele é dividido em hemisférios cerebrais direito e esquerdo, o que liga esses hemisférios entre si é o corpo caloso. Cada hemisfério é dividido em quatro lobos pelas fissuras. O cérebro tem várias funções e cada região dele é responsável por uma delas. Lobo temporal responsável pelas impressões auditivas, lobo occipital responsável pelas impressões visuais, circunvolução parietal ascendente responsável pelas impressões táteis, hipocampo (situado na base inferior do cérebro) responsável pelas impressões olfativas e gustativas, já as impressões sensitivas são recebidas em várias áreas do cérebro (NETTER, 2000).

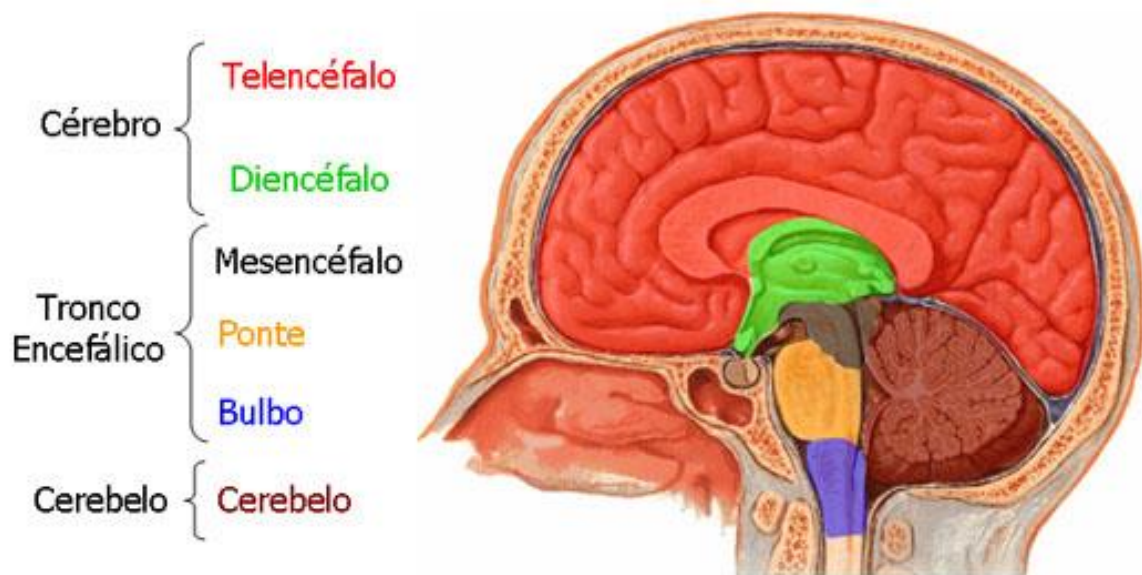


Fig.7 É uma ilustração do Cérebro com suas divisões (Telencéfalo e Diencéfalo), o Tronco Encefálico e suas divisões (Mesencéfalo, Ponte e Bulbo) e o Cerebelo.

Fonte: <http://www.auladeanatomia.com/neurologia/snervoso.htm>, acessado em 05/01/2016.

6.2.2.1 Ventrículos Cerebrais

O líquido circula no cérebro e medula espinhal através de cavidades especiais que constituem o chamado sistema ventricular (do termo em latim *venter*, cavidade). As cavidades são designadas como dois ventrículos laterais, o terceiro ventrículo e o quarto ventrículo. Comunicando os ventrículos laterais com o terceiro ventrículo encontram-se os forames ventriculares (um em cada hemisfério cerebral), enquanto o aqueduto de Sylvius comunica o terceiro ventrículo, situado no diencéfalo, com o quarto ventrículo, situado no rombencéfalo. Em cada uma das quatro cavidades ventriculares evagina-se um plexo vascular, responsável pela produção do líquido (o plexo coroide) (MACHADO; *et al* 2013).

Os ventrículos laterais invadem os lobos frontal, temporal e occipital. Por isso, são considerados em cada ventrículo, três cornos: um anterior ou frontal, outro posterior ou occipital e o inferior ou temporal. Cada ventrículo contém o plexo coroide (Figura 8.) (MACHADO; *et al* 2013).

Se houver uma obstrução em determinado ponto, o líquido se acumula e comprime o tecido nervoso vizinho de encontro à caixa craniana que o protege. Originam-se assim, casos de hidrocefalia, com sérios prejuízos das funções cerebrais. As cavidades ventriculares ficam

excessivamente amplas, devido à estagnação do líquido em seu interior. Com isso, aumenta a pressão intracraniana (MACHADO; *et al* 2013).

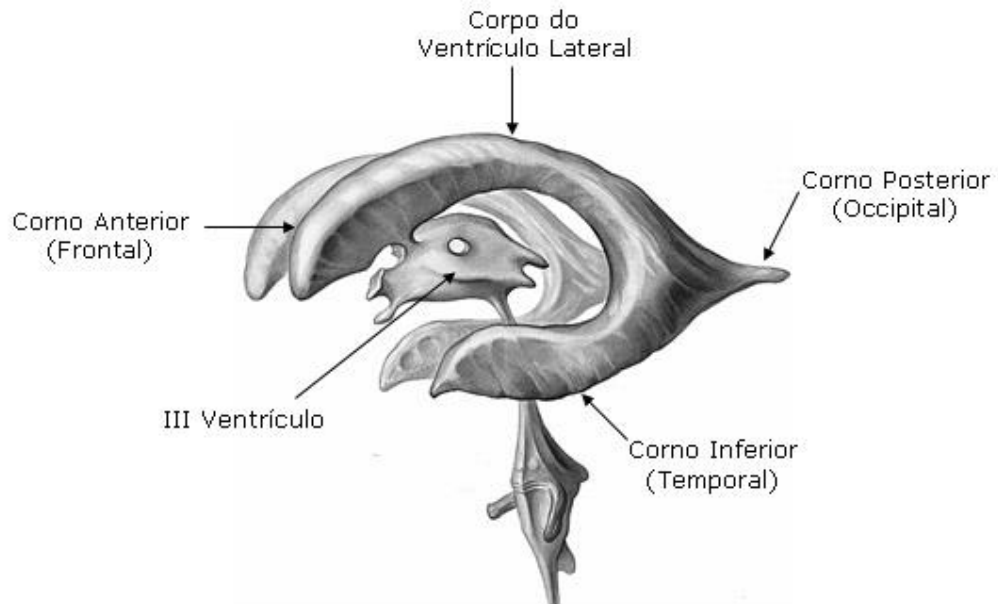


Fig.8 Esta é uma figura dos ventrículos cerebrais. Podendo ver sua estrutura, que fica localizada dentro do cérebro. É possível ver suas divisões frontal, occipital e temporal.

Fonte: <http://www.auladeanatomia.com/neurologia/telencefalo.htm>, acessado em 05/01/2016.

Os dois ventrículos laterais são os maiores de todos os ventrículos do cérebro. Seu formato é irregular. Cada um consiste de uma parte central, como cornos anterior, posterior e inferior (MACHADO, *et al* 2013).

Corno anterior: é anterior ao forâmen interventricular. Seu teto e borda anteriores são formados pelo corpo caloso, sua parede vertical medial, pelo septo pelúcido. O assoalho é formado pela cabeça do núcleo caudado. Parte central: estende-se sob o corpo do corpo caloso, medialmente, limita-se com a parte posterior do septo pelúcido. Abaixo, com partes do núcleo caudado, tálamo, plexo coroide e fórnix⁷. Corno posterior ou occipital: estende-se no lobo occipital. Seu teto é formado pelo corpo medular do cérebro. Corno inferior ou temporal: atravessa o lobo temporal. Seu teto é formado pela substância branca do hemisfério central (MACHADO; *et al* 2013).

O terceiro ventrículo é uma estreita fenda vertical situada no diencéfalo. Ele possui um teto, um assoalho e quatro paredes: duas laterais, uma anterior e outra posterior.

⁷ O fórnix é um feixe de fibras (axônios) constituído por duas metades laterais e simétricas no centro do cérebro (SHERWOOD, 2010).

O assoalho é formado pelo quiasma óptico, corpos mamilares, substância perfurada posterior⁸ e parte superior de tegmento mesencefálico⁹. A parede anterior é uma delicada lâmina terminal. A pequena parede posterior é formada pela haste da glândula pineal e comissura habenular¹⁰. O teto do terceiro ventrículo é formado por uma fina camada de epêndima. As paredes laterais são formadas principalmente pela superfície medial dos dois tálamos. A parede lateral inferior e o assoalho do ventrículo são formados pelo hipotálamo. A massa intermédia é uma região de matéria cinzenta que cruza a cavidade do ventrículo juntando as paredes internas (MACHADO; *et al* 2013).

Três aberturas se comunicam com o terceiro ventrículo. Os dois foramens ventriculares na terminação anterior se comunicam com os ventrículos laterais e o aqueduto cerebral (de Sylvius) se abre na terminação caudal do terceiro ventrículo. O forâmen interventricular (forame de Monro) é uma abertura entre a coluna e a terminação anterior do tálamo através da qual os ventrículos laterais se comunicam com o terceiro ventrículo, esse terceiro ventrículo também se comunica com o quarto através do aqueduto cerebral (CARDOSO, 1997).

O quarto ventrículo é uma cavidade localizada posteriormente à ponte, na metade superior do bulbo e anteriormente ao cerebelo. Ele é contínuo com o aqueduto cerebral acima e o canal central da medula espinhal na metade superior do bulbo. Esse ventrículo possui bordas laterais, um assoalho e um teto. As bordas laterais são formadas de cada lado do pedúnculo cerebelar superior e inferior e tubérculos grácil e cuneato (MACHADO; *et al* 2013).

O teto do quarto ventrículo é formado por uma fina lâmina de matéria branca. Abaixo está uma abertura mediana (forame de Magendie), o fluido cérebro espinhal flui através dessa abertura e aberturas laterais (forame de Luschka) para dentro do espaço subaracnoide. Elas

⁸ Substância perfurada posterior - Zona que é perfurada pelos ramos centrais da artéria cerebral posterior e que se localiza na fossa interpeduncular. Disponível em: <http://www.lookformedical.com/search.php?q=Tegmento+Mesencef%C3%A1lico&lang=3&src=definitions>. Acessado em: 26/01/2016.

⁹ Tegmento Mesencéfalo – “Porção do mesencéfalo situada abaixo do teto do mesencéfalo dorsal”. Disponível em: <http://www.lookformedical.com/search.php?q=Tegmento+Mesencef%C3%A1lico&lang=3&src=definitions>. Acessado em: 26/01/2016.

¹⁰ “Comissura habenular conecta os núcleos habenulares. Estes núcleos fazem parte do epítálamo e participam de conexões do sistema límbico”. Disponível em: <http://anatpat.unicamp.br/neuroanatdientelaxiais.html>. Acessado em: 26/01/2016.

são as únicas comunicações entre os espaços ventriculares e subaracnoideos, seu bloqueio pode produzir um tipo específico de hidrocefalia (MACHADO; *et al* 2013).

O assoalho do quarto ventrículo também conhecido como fossa romboide é formado pela superfície dorsal da ponte e bulbo. Na figura 9, a seguir, veremos os quatro ventrículos.

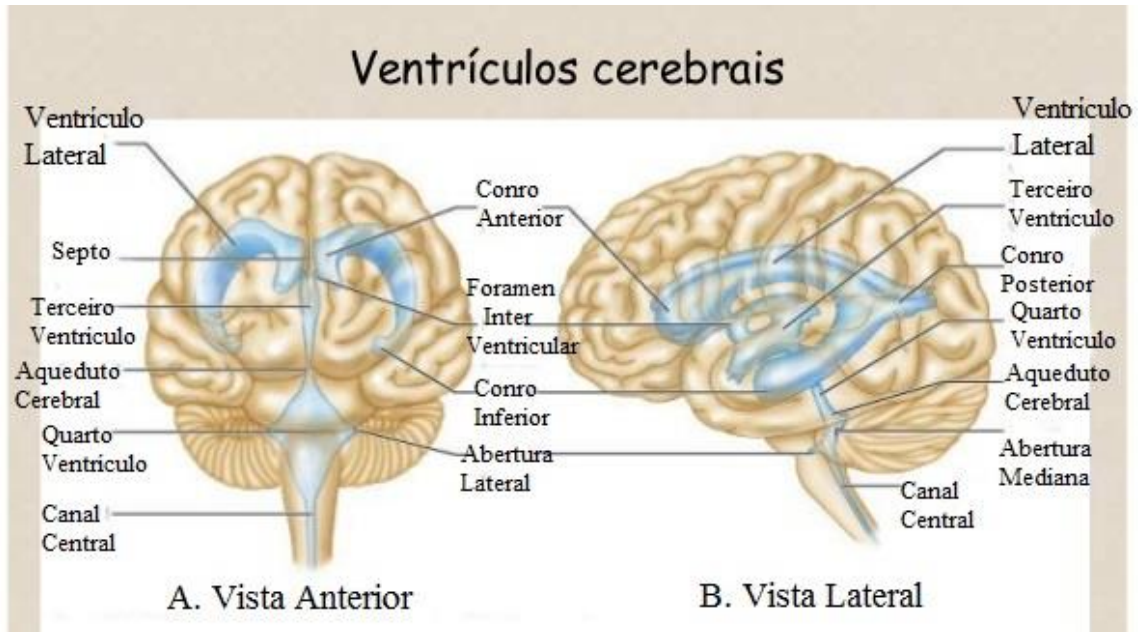


Fig.9 Vista anterior e lateral do cérebro e os ventrículos (em azul). Identificando o ventrículo lateral, terceiro ventrículo, o quarto ventrículo, o aqueduto cerebral e o canal central. Ainda podemos ver o corno anterior, posterior e inferior, a abertura lateral e mediana.

Fonte: <http://pt.slideshare.net/nathafisioterapia/visao-geral-do-sistema-nervoso>. Acessado em 05/01/2016.

6.2.2.2 Aqueduto Cerebral

O aqueduto cerebral é um estreito canal conectando o terceiro e o quarto ventrículos. Ele tem 1,5 cm de comprimento e 1-2 mm de largura. Seu assoalho é formado pelo tegmento do mesencéfalo. Seu teto consiste dos corpos quadrigêmios de mesencéfalo e comissura posterior (MACHADO; *et al* 2013).

A tela coróideia é uma camada de pia máter (meninge protetora do sistema nervoso) de grande vascularidade que se invagina próxima ao plano mediano dentro da cavidade do quarto ventrículo para formar o plexo dessa região. Aachamos anatômicos indicam que a média normal do sistema ventricular tem a capacidade de menos de 16 ml (CARDOSO, 1997).

6.2.3 Sistema Nervoso Periférico

É formado pelos nervos que nascem no sistema nervoso central e se distribuem por todo o corpo, sendo o sistema de comunicação do organismo (Figura 10). Os nervos raquidianos são aqueles que partem da medula, aqueles que partem do encéfalo se chamam nervos cranianos (GREEN, 2000).

Nervos cranianos são formados por 12 pares de nervos que se dividem quanto á sua função em sensitivos – conduzem impressões sensitivas da periferia ao cérebro, motores – conduzem as ordens de movimentos do cérebro para a periferia e mistos – tem fibras sensitivas e motoras (DE OLIVEIRA, 2002).

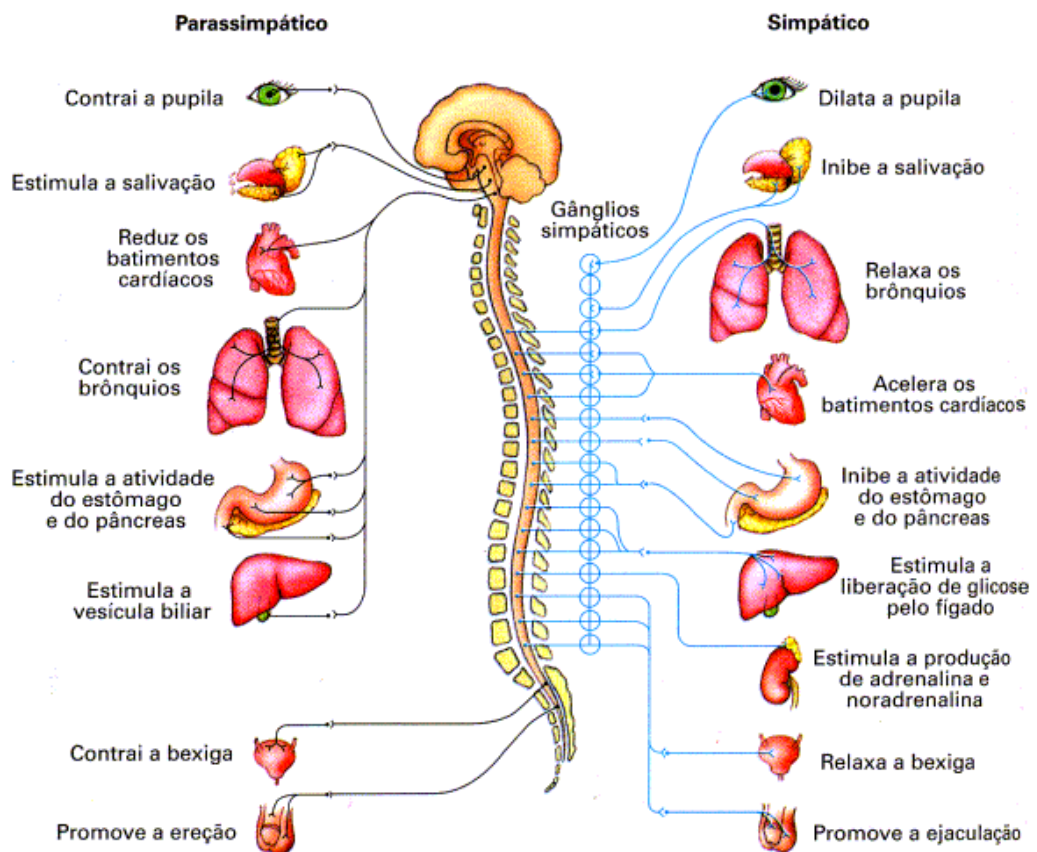


Fig10. Esquema do Sistema Nervoso Parassimpático e Simpático.

Retirada do site: <http://www.afh.bio.br/nervoso/nervoso4.asp>. Acessado em 12/12/2015.

6.2.3.1 Sistema Nervoso Vegetativo ou Autônomo

Esse sistema está relacionado ao controle da vida vegetativa, ou seja, controla funções como a respiração, circulação do sangue, controle de temperatura e digestão, é o principal responsável pelo controle automático do corpo frente às modificações do ambiente. O sistema nervoso vegetativo (autônomo) é o responsável pelas respostas automáticas, controla a musculatura lisa e permite o aumento da pressão arterial, o aumento da frequência respiratória, os movimentos peristálticos, a excreção de determinadas substâncias. É formado pelo sistema nervoso simpático e parassimpático (DE OLIVEIRA, 2002).

6.2.3.2 Sistema Nervoso Simpático

Esse sistema inerva os órgãos das vias de nutrição, colaborando com o sistema nervoso simpático. É formado basicamente por ramificações do nervo vago. As funções principais desse sistema simpático são dilatar a abertura da pupila, produzir vasoconstrição, realizar a secreção das glândulas salivares e sudoríparas, inibir o peristaltismo gástrico e intestinal, acelerar o ritmo cardíaco (DE OLIVEIRA, 2002).

6.2.3.3 Sistema Nervoso Parassimpático

Esse sistema se origina de fibras brancas que se localizam em cima e abaixo da cadeia simpática, nascendo no sistema parassimpático craniano (encéfalo) e outras no sistema parassimpático sacro (última porção da coluna vertebral) (DE OLIVEIRA, 2002).

As funções principais desse sistema é diminuir a abertura pupilar, produzir vasodilatação, promover a secreção de glândulas salivares e gástricas, ativar o peristaltismo, retardar o ritmo cardíaco, controlar atos voluntários e reflexos (DE OLIVEIRA, 2002).

6.3 LÍQUIDO CÉFALORRAQUIDIANO

O líquido céfalorraquidiano (líquor) é um fluido cerebral claro, com pequenas quantidades de proteína, potássio, glicose e cloreto de sódio. A densidade do líquido serve para reduzir o impacto entre o encéfalo e os ossos do crânio, reduzindo por meio disso, danos concussivos. Se o cérebro ou os vasos sanguíneos que o irrigam aumentam de volume, o líquido é drenado e diminui a pressão intracraniana, para manter o volume constante (CARDOSO, 1997; PROCKOP, 1997).

O Líquor atua também no suprimento de nutrientes e remoção de resíduos metabólicos do tecido nervoso. É produzido a uma taxa aproximada de 20 mL por hora. Tendo como volume total de 6 a 60 mL em recém-nascidos, e 140 a 170 mL no adulto. Produzido pelo plexo coróide e pelo epitélio dos ventrículos e espaço subaracnóide, o líquido flui dos ventrículos através dos forames laterais e medial, preenchendo as superfícies cerebrais e espinhais dentro deste espaço. Sua reabsorção se dá nos vilos aracnóides, predominantemente ao longo do seio sagital superior. Não é simplesmente um ultrafiltrado do soro: é produzido por filtração através dos capilares coróides e subsequente secreção e transporte ativo bidirecional de substâncias pelas células epiteliais coróides. Designa-se barreira hemato-encefálica uma barreira virtual efetuada pelas trocas bidirecionais entre o sangue, o líquido e o cérebro. Essa barreira, completamente desenvolvida no adulto, evita a penetração de certas substâncias como a Bilirrubina, que podem ser tóxicas ao tecido nervoso. Em neonatos (em que a barreira hemato-encefálica ainda não está completamente madura), a presença de bilirrubina em concentrações elevadas (Hiperbilirrubinemia) é um problema comum, conhecido como Icterícia neonatal (DE OLIVEIRA, 2002).

O LCR tem como função primordial a proteção mecânica do SNC. De acordo com o princípio de Pascal, qualquer pressão ou choque que se exerça em qualquer ponto desse colchão líquido será distribuída igualmente por todos os pontos. Esse líquido tem seu ciclo do ventrículo para medula e depois retorna para os ventrículos para ser absorvido (Figura. 11). Além disso, por envolver completamente o SNC, o LCR é capaz de suavizar os efeitos de seu peso, prevenindo traumas devido ao contato com a superfície óssea (STRASINGER, 1991; PROCKOP, 1997).

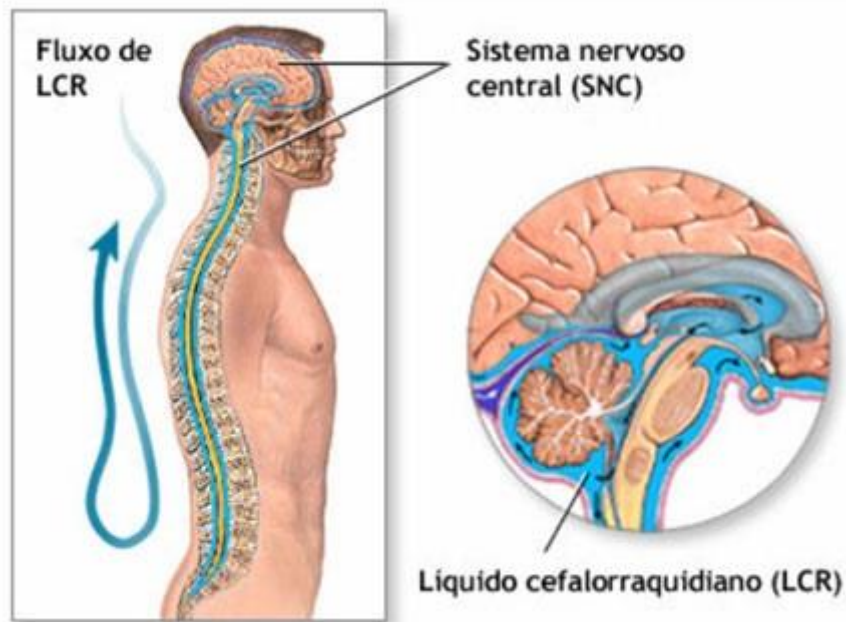


Fig.11 Ilustração do fluxo normal de líquido pela medula e nos ventrículos.

Fonte: <http://dicionariosaude.com/plexo-coroideu/#arvlbdata>. Acessado em 05/01/2016.

Como a formação do líquido não se dá apenas por filtração, alguns componentes diferem em sua concentração no líquido e no plasma. A concentração de proteínas (em torno de 15 a 45 mg/dL) é muito inferior à do plasma (que no adulto varia em torno de 6 a 8 g/dL), porém sua osmolaridade é maior. O aumento na concentração de proteínas se associa à lesão da barreira hemato-encefálica (cujas causas mais comuns são as meningites e hemorragias) ou à produção intratecal de imunoglobulinas. Para estudo mais detalhado, o líquido pode ser concentrado e submetido à eletroforese de proteínas (COMAR; 2002).

De acordo com a tabela 5, a seguir, pode-se observar uma comparação de diferentes substâncias do líquido com o plasma.

	Liquor	Plasma
Concentração de Proteínas	15 a 45 mg/dL	6.000 a 8.000 mg/dL
Glicose	64 mg/dL	100 mg/dL
Colesterol	0,2 mg/dL	175 mg/dL
Ureia	12,0 mg/dL	15,0 mg/Dl
Creatinina	1,5 mg/dL	1,2 mg/dL
Ácido Úrico	1,5 mg/dL	5,0 mg/dL
Sódio (Na ⁺)	147,0 mEq/kg H ₂ O	150,0 mEq/kg H ₂ O
Potássio (K ⁺)	2,9 mEq/kg H ₂ O	4,6 mEq/kg H ₂ O
Magnésio (Mg ²⁺)	2,2 mEq/kg H ₂ O	1,6 mEq/kg H ₂ O
Cálcio (Ca ²⁺)	2,3 mEq/kg H ₂ O	4,7 mEq/kg H ₂ O
Cloro (Cl ⁻)	113,0 mEq/kg H ₂ O	99,0 mEq/kg H ₂ O
Bicarbonato (HCO ₃ ⁻)	25,1 mEq/kg H ₂ O	24,8 mEq/kg H ₂ O
PCO ₂	50,2 mmHg	39,5 mmHg
Osmolaridade	289,0 mOsm/kg H ₂ O	289,0 mOsm/kg H ₂ O
pH	7,33	7,40

Tabela 5. Comparação de substâncias do líquido e do plasma.

Fonte: <http://www.pecepta.com.br/tabelas/concentracao-de-diferentes-substancias-no-liquor-e-no-plasma/>.

Acessado em 05/01/2015.

Depois dessa explicação sobre o desenvolvimento e anatomia do sistema nervoso, da formação do líquido e qual é o caminho que ele percorre, iremos explicar a doença hidrocefalia.

7 A DOENÇA HIDROCEFALIA

O termo hidrocefalia vem do grego e significa “água na cabeça”. Sendo definida como o aumento do líquido no interior do cérebro, causando a macrocrania, ou seja, o aumento exagerado da caixa craniana. O crânio é como uma "caixa rígida" que sustenta o cérebro, local onde é produzido o líquido (CAVALCANTI; *et al* 2003). A circulação é feita no interior dos ventrículos cerebrais. Quando a pressão intracraniana é aumentada, o crânio se torna excessivamente preenchido com tecido cerebral inchado, sangue, ou líquido e pode aumentar a pressão sobre o tecido cerebral. Isso é resultado de um defeito na circulação e da absorção do líquido, ou em casos mais raros, o aumento na produção desse líquido devido a um adenoma do plexo coroide (BERMAN; *et al* 1996). Podemos observar isso na ilustração a seguir (Figura 12).

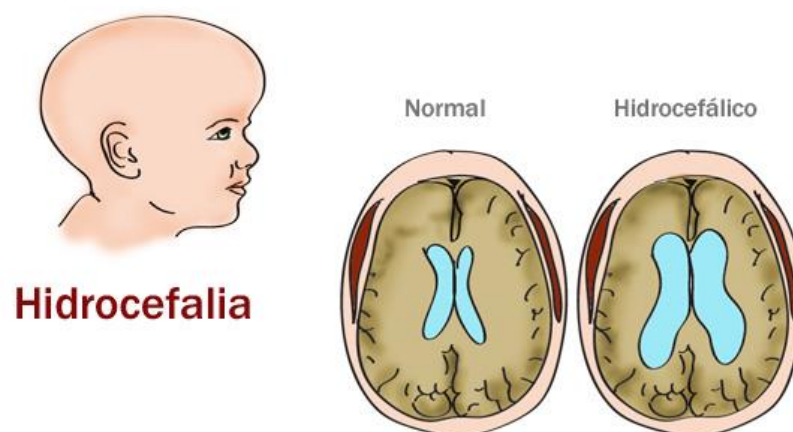


Fig. 12 Esquema de um cérebro normal e um cérebro hidrocefálico. Podemos observar também o formato alongado e aumentado do crânio.

Fonte: http://unecfarmacia.blogspot.com.br/2011_05_01_archive.html. Acessado em 05/01/2016.

A existência de sangue no espaço subaracnoideo pode levar á obstrução das cisternas ou das vilosidades da aracnoide, o bloqueio da circulação do líquido causa a dilatação dos ventrículos proximais e sua obstrução. Levando á compressão do cérebro entre o fluido do ventrículo e os ossos do crânio, com isso a pressão intracraniana aumenta podendo causar mudanças nas respostas dos pacientes incluindo agitação, confusão, resposta diminuída, e coma. Em bebês a pressão interna leva a uma expansão acelerada do crânio, pois as suturas fibrosas ainda não se fundiram, aumentando o volume da Fontanela (KLIEMANN; 2005).

Essa deficiência na circulação é geralmente causada por uma estenose congênita ¹¹no forame de Monro, no aqueduto de Sylvius, no forame de Magendie, no forame de Luschka, ou no espaço subaracnoídeo, sendo transmitida por um traço recessivo ligado ao cromossoma X e é associada à estenose do aqueduto de Sylvius, e ocorre em cerca 2% das hidrocefalias congênicas (JÚNIOR; *et al* 1998). Pode envolver outros distúrbios como agenesia cerebela, espinha bífida e hemorragia intracraniana. Entretanto a maioria dos casos de hidrocefalia é causada por uma infecção viral, principalmente por toxoplasmose, presente em 10,6% dos casos, a citomegalovirose e a sífilis ou está associada a um parto prematuro com hemorragia intraventricular. (PERSAUD; *et al* 2000).

A hidrocefalia pode ser dividida em isolada ou associada a outros defeitos congênicos de acordo com o ponto de vista clínico-dismorfológico (DC). As hidrocefalias isoladas podem ser decorrentes ou estar associadas a malformações do SNC, ou a infecções congênicas, principalmente à toxoplasmose. Nas hidrocefalias associadas a outros defeitos congênicos, encontram-se casos com malformações múltiplas e sem definição clínico-etiológica e aqueles associados a síndromes dismórficas. Outro grupo que ainda se pode considerar é o das hidrocefalias secundárias aos defeitos de fechamento de tubo neural (DFTN), que normalmente é analisado separadamente, por pertencer a uma categoria de defeitos relativamente bem definidos (CAVALCANTI; *et al* 2003, CORRADINI; 2002).

A existência de malformação congênita diagnosticada durante a gestação é uma grande preocupação, aquelas relacionadas ao Sistema Nervoso Central assumem grande importância, não só pela sua frequência e letalidade (em casos como anencefalia e/ou acrania), mas também pelo número e gravidade de sequelas que podem causar, prejudicando a evolução da criança. Dessas malformações, a mais frequente é a hidrocefalia, sua incidência varia de 0.6 a 1,5/1.000 nascidos vivos (JÚNIOR; *et al* 1998). Sendo o sexo masculino o mais acometido, essa incidência se inverte quando está associada a outras malformações abertas do tubo neural, passando o sexo feminino a ser o mais acometido (COLLANGE, 2015). Essas variações podem estar relacionadas a diferenças étnicas, geográficas, diferenças metodológicas, como casuística de base hospitalar ou populacional. Mais de 400 quadros síndrômicos, com os mais diversos tipos de etiologia, tem a hidrocefalia na sua constelação de achados clínicos 7,8 (CAVALCANTI; *et al* 2003).

A hidrocefalia é dita congênita quando diagnosticada ao nascimento, ou logo após, ou durante o pré-natal. Seu diagnóstico pode ser feito a partir do segundo trimestre de gestação,

¹¹ Estenose congênita é um estreitamento patológico de um conduto, canal ou orifício.

através de avaliações do tamanho ventricular, do tamanho do átrio ventricular e da sua relação com o plexo coróide (PERSAUD; *et al* 2000).

O diagnóstico de hidrocefalia pode ser confirmado com exames de imagens. Ultrassonografia, tomografia computadorizada (TC), imagens de ressonância magnética (RM) e transiluminação são as ferramentas usadas para ver as cavidades e tecidos dentro do cérebro. Além dos exames de imagem, existem técnicas de punção do cordão umbilical (cordocentese) e coleta de sangue para análise do cariótipo. As imagens mostrarão se as áreas do cérebro estão preenchidas com mais líquido do que o normal. Estima-se que aproximadamente 52% dos casos são diagnosticados ainda durante a gravidez, possivelmente pelo uso sistemático de exames ultra-sonográficos (JÚNIOR; *et al* 1998). O exame de ultra-sonografia (USG) tem permitido diagnósticos cada vez mais precoces dos defeitos congênitos (DC) durante a vida intra-uterina, e tem sido utilizado como o principal método diagnóstico para rastreamento dos defeitos congênitos. Pois a punção líquórica tem o risco de atingir os vasos cerebrais e provocar hemorragia intracraniana (CAVALCANTI; *et al* 2003). Além de se preocupar com o prognóstico, vários fatores devem ser analisados, como velocidade de progressão, etiologia, associação com outras malformações, complicações durante o parto, complicações neonatais e espessura cortical ao nascimento (JÚNIOR; *et al* 1998, CORRADINI; 2002).

Nos casos de hidrocefalias isoladas a via de parto escolhida é a cesárea, por acarretar menor traumatismo ao feto. Possibilitando assim um maior sucesso no tratamento posterior. Em casos de hidrocefalia fetal associada a anormalidades incompatíveis com a vida, a via escolhida é o parto normal. Sabe-se também que mesmo com a cesariana pode haver dificuldades para a retirada do polo cefálico, pois poderá haver uma necessidade de manobras mais agressivas para retirada do feto comprometendo assim sua vitalidade. Além disto, existe a possibilidade de ocorrer lesões nos tecidos maternos, com risco de complicações hemorrágicas intraparto levando à histerectomia¹² e comprometimento do futuro da paciente (JÚNIOR; *et al* 1998).

Vejamos algumas imagens de nenéns com hidrocefalia. Com ênfase no formato avantajado do crânio e os olhos malformados (Figuras 13 e 14).

“De acordo com os dados apresentados nos últimos documentos finais do programa Estudo Colaborativos Latino-Americano de Malformações Congênitas (ECLAMC), do qual o do Centro de Atenção Integral à Saúde da Mulher (CAISM), na

¹² Histerectomia é a remoção de parte ou da totalidade do útero, por via abdominal ou vaginal.

UNICAMP, é integrante desde setembro/1987, vem sendo observado, nos últimos anos, um aumento de alguns defeitos congênitos maiores, dentre eles a hidrocefalia. Esse aumento tem ocorrido principalmente em hospitais universitários, como é o caso do CAISM, que é uma maternidade universitária, de nível terciário e, portanto, referência na região.” (CAVALCANTI; et al 2003)



Fig.13 Criança com Hidrocefalia, vista frontal.

Fonte: <http://www.bebiviral.com/article/13-most-bizarre-medical-conditions-earth/13/Hidrocefalia>.

Acessado em 05/01/2016.



Fig. 14 Criança com Hidrocefalia, vista lateral.

Fonte: <http://clinatorrevieja.com/2015/08/07/hidrocefalia-en-los-ninos/>.

Acessado em 05/01/2016.

8 HIDRANENCEFALIA

Hidranencefalia é uma expressão criada por Cruveilhier¹³. Suas características principais são a ausência total ou parcial dos hemisférios cerebrais com integridade dos revestimentos meníngeo e craniano, a cavidade resultante se enche de líquido. Em alguns casos se encontra ilhotas mal formadas de células nervosas em contraste com a pia-aracnóide que se mantém intacta. A diferença entre esses tipos de hidrocefalias são óbvios, pois na outra, os ventrículos aumentam significativamente de tamanho, persistem restos de hemisférios cerebrais. Quanto à anencefalia a característica mais evidente é a falta de desenvolvimento craniano, causando um aspecto peculiar. Vários autores acreditam que a causa inicial do distúrbio seja uma anomalia vascular (LEFEVRE; *et al* 1955).

As características clínicas da hidranencefalia são: 1) A criança com essa doença mantém o quadro neurológico do recém-nascido com manifestações patológicas, que se contrasta com o desenvolvimento psicomotor da criança normal. Na primeira semana de vida é possível confundir um recém-nascido normal com um portador de hidranencefalia. 2) O aumento do crânio é um sinal que chama bastante atenção, entretanto algumas vezes esse aumento é pouco significativo. 3) Mesmo que esse paciente hidranencefálico sobreviva por muitos meses, persiste os reflexos de preensão e as características de sucção de um recém-nascido. 4) Observa-se descoordenação dos movimentos oculares, falta completa da visão e/ou estrabismo, as pupilas em geral reagem à luz. 5) Tremores ou rigidez intermitentes, crises de hiperextensão do tronco, membros e cabeça. 6) Impressão de flutuação dos ossos disjuntos, a percussão em geral, dá som timpânico (LEFEVRE; *et al* 1955).

A hidranencefalia pode ser observada nos seguintes exames: eletroencefalograma (EEG), no qual mostra a falta completa de atividade elétrica do SNC. Punção do líquido céfalo-raquidiano, que pode ser límpido e incolor, límpido e xantocrômico ou francamente hemorrágico. Nesse caso é possível sentir a falta da resistência dos hemisférios cerebrais, diferente das punções ventriculares realizadas nos casos de hidrocefalias na qual essa resistência é facilmente percebida. A transiluminação é um método simples utilizado para identificar anomalias em um órgão ou cavidade do corpo. O exame é realizado em uma sala escura. O médico colocará uma luz brilhante em uma parte específica do corpo para visualizar estruturas sob a pele (LEFEVRE; *et al* 1955).

¹³ Jean Cruveilhier foi um médico, anatomista e patologista francês. Foi professor de anatomia da Universidade de Paris. Fonte <http://www.historiadelamedicina.org/cruveilhier.html>.

9 TRATAMENTOS

O tratamento da hidrocefalia é cirúrgico e consiste em derivações liquóricas com interposição de válvulas unidirecionais para a drenagem do líquido (LCR) do ventrículo lateral para o peritônio ou átrio esquerdo do coração. As cirurgias são chamadas de derivação ventrículo peritoneal e derivação ventrículo atrial, respectivamente, tendo como objetivo reduzir o volume craniano e minorar eventuais lesões cerebrais, que são mais frequentes quando o parênquima cerebral é reduzido a uma espessura menor que 20 mm. Porém não existe um consenso de que esses métodos melhorem o prognóstico das crianças (JÚNIOR; *et al* 1998).

A criança com hidrocefalia necessita de cuidados específicos, geralmente visando medidas de prevenção de complicações pós-operatórias, cuidados com a pele para prevenção de úlceras por pressão na cabeça, manutenção da hidratação e nutrição. O nível da gravidade das manifestações clínicas apresentados pela criança irá determinar a intensidade de cuidados que deverão ser destinados a ela. Alguns cuidados são específicos da equipe de enfermagem, outros, podem ser realizados no domicílio pelo cuidador (OLIVEIRA; *et al* 2010). Geralmente são recém-nascidos que tiveram um parto difícil, por conta disto esses bebês tem um peso e estatura abaixo da média, podendo nascer com pouca vitalidade. Dependendo do quadro, muitos precisarão de internação prolongada na Unidade de Terapia Intensiva (UTI) neonatal, com a prematuridade como fator agravante. Como consequência tem a necessidade de várias medidas terapêuticas e condutas complexas de alto custo econômico, dificultando assim o acesso para famílias carentes (JÚNIOR; *et al* 1998, LIMA; *et al* 2005).

9.1 DERIVAÇÃO VENTRÍCULO PERITONEAL (DVP)

A cavidade peritoneal se localiza dentro da cavidade abdominal, seu limite inferior é a cavidade pélvica. Não sustenta nenhum órgão, porém contém o líquido peritoneal que lubrifica a superfície visceral e também contém leucócitos e anticorpos que são resistentes a infecções. A colocação da derivação ventrículo-peritoneal é realizada sob anestesia geral. O procedimento completo leva cerca de 90 minutos (JUCA; *et al* 2002).

Geralmente pede-se a crianças mais velhas que jejuem pelo menos 8 horas antes da cirurgia. Bebês e crianças pequenas podem ter apenas que não tomar leite ou comidas sólidas

por seis horas antes da cirurgia, mas geralmente podem tomar água até quatro horas antes do horário programado da cirurgia (OLIVEIRA; *et al* 2010).

O cabelo atrás da orelha será raspado em preparo para a derivação, já que essa é a região onde serão inseridos os cateteres. Cateteres são tubos finos e flexíveis que serão usados para drenar o excesso de líquido. O cirurgião fará uma pequena incisão atrás da orelha e também perfurará um pequeno orifício no crânio. Um cateter será inserido no cérebro através dessa abertura. O outro cateter é subcutâneo, isto é, ele é colocado sob a pele, atrás da orelha. Esse tubo descerá até o peito e abdômen, permitindo que o excesso de LCR seja drenado na cavidade abdominal, onde será absorvido. O cirurgião colocará uma pequena bomba em ambos os cateteres e a colocará sob a pele, atrás da orelha. A bomba será ativada automaticamente para retirar o líquido quando a pressão no crânio aumenta. A bomba, também chamada de válvula, pode ser programada para ser ativada quando o líquido aumenta até um volume predeterminado (NIH; 2010).

Entre os riscos relacionados com qualquer cirurgia estão o sangramento excessivo e a infecção. Nas cirurgias de derivação ventricular é possível que o paciente sofra algumas reações adversas à anestesia, como dificuldade respiratória, mudanças na frequência cardíaca ou mudanças nos níveis de pressão arterial. Podem apresentar lesões neurológicas, distúrbios psicológicos, perda de movimentos e complicações como migração do cateter, obstrução por detritos, dificuldade do trânsito intestinal, extravasamento de líquido, desajuste de pressão da válvula entre outras (ALMEIDA, 1969; FACURE, 1971; COLLI, 1990).

Existem riscos específicos à derivação ventrículo-peritoneal que podem ser sérios e potencialmente fatais se não forem tratados, entre eles infecção na derivação ou no cérebro, coágulos sanguíneos, hemorragia, danos nos tecidos cerebrais e edema cerebral. Febre, dor de cabeça, dor abdominal, fadiga e picos nos níveis de pressão arterial podem indicar infecção ou mau funcionamento da derivação. Nos casos de crianças que fazem várias cirurgias de troca de sistema o quadro pode evoluir para extensas cicatrizes de parede abdominal e aderências peritônio-intestinais, dificultando assim mais cirurgias de troca de sistema futuramente (MORAIS, 2014; CAMILO, 2012).

A duração média de uma derivação para um bebê é de dois anos. Adultos e crianças maiores podem não precisar substituir a derivação por oito anos ou mais. Os sistemas de derivação precisam de monitoração e acompanhamento frequente. Esses problemas podem levar a complicações graves, como drenagem insuficiente ou excessiva do LCR. A drenagem excessiva ocorre quando o LCR é drenado dos ventrículos em uma velocidade mais rápida do que é produzido. Isso pode causar o colapso dos ventrículos, que pode causar dor de cabeça

ou hemorragia dentro do cérebro. A drenagem insuficiente permite o acúmulo de LCR no cérebro e pode fazer com que os sintomas da hidrocefalia retornem (ALMEIDA, 1969; FACURE, 1971; COLLI, 1990).

9.2 DERIVAÇÃO VENTRÍCULO ATRIAL (DVA)

A cavidade atrial se localiza no coração. Os átrios são as câmaras superiores e encontram-se separados pelo septo interarterial, eles funcionam como câmaras receptoras do sangue de várias partes do corpo. Como o LCR entra na corrente sanguínea, acredita-se que no coração ele seria absorvido com mais facilidade pelo fato do coração bombear todo nosso sangue (MORAIS; *et al* 2014).

Existe a derivação ventrículo atrial, na qual se utiliza dissecação venosa (pequeno procedimento cirúrgico que proporciona a visualização e acesso à uma veia) para inserção do cateter distal, porém dificuldades anatômicas podem aumentar o tempo de cirurgia. Para minimizar este tempo, surgiu uma nova técnica chamada de derivação ventrículo atrial percutâneo que se mostra mais segura, eficaz e com menor tempo de procedimento cirúrgico. Mantendo assim um menor tempo de exposição do sistema nervoso central e da válvula ao ar ambiente, diminuindo chances de infecção. Com custos e efeitos colaterais não elevados significativamente. Apesar de haver notas técnicas descrevendo esse novo método, essa técnica ainda é pouco conhecida e subutilizada no Brasil (MORAIS; *et al* 2014).

O procedimento cirúrgico inicia-se com a punção venosa para reduzir o tempo de exposição da dura-máter, em casos de múltiplas punções anteriores deve-se fazer um estudo com uma ultrassonografia. Fez-se a punção da veia jugular pela técnica de Seldinger (consiste em utilizar o cateter no lugar da agulha para punção), com cateter venoso duplo lúmen 6Fr e introdução de agulha no ápice do triangulo formado pelas cabeças clavicular e esternal do músculo esternocleidomastóideo, com direção ao mamilo. A veia subclávia também pode ser usada por punção padrão. Após a punção, foi introduzido o arame-guia ate o átrio direito, na altura dos níveis vertebrais. Retira-se a agulha de punção com adaptações subsequentes do introdutor e do dilatador do sistema de cateter vascular 6Fr, que apresenta calibre ideal para passagem do cateter atrial. O procedimento seguiu com trepanação em ponto de Dandy à direita. Fez-se então a tunelização do cateter distal ate o ponto da punção venosa (MORAIS; *et al* 2014).

O DVA pode apresentar perfuração da parede cardíaca decorrentes do contato direto do cateter com o miocárdio, defeitos da válvula tricúspide, calcificação, trombose da veia cava e átrio direito, microembolismo (desprendimento de pequenos trombos inúmeras vezes), fibrose pulmonar, complicações associadas as técnicas de punção venosa com o pneumotórax, deslocamento do cateter distal para as cavidades cardíacas e além de um alto índice de infecção como meningite e endocardite (ALMEIDA, G.M 1969; COLLI, B.N 1990). Como vantagens têm a recuperação do padrão neurológico, controles tomográficos e radiológicos mostram bom posicionamento do cateter cefálico e atrial, melhor resultado cosmético, ausência de custo adicional relevante e minimização de trauma cirúrgico (MORAIS; *et al* 2014).

9.3 INTRA-ÚTERO

Com o exame de ultra-som é possível fazer o diagnóstico a partir da 16ª semana e, na 24ª semana os médicos realizam punções do ventrículo do bebê ainda na barriga da mãe, para tirar o excesso de líquido ou instalam um cateter que desvia o LCR para o líquido amniótico. Quando o bebê nasce, tira-se o cateter e coloca-se o sistema de derivação, que manda o líquido para o abdome ou para o coração. O tratamento intra-útero só é indicado para casos que não sejam provocados por alterações cromossômicas ou doenças infecciosas – porque, nessas situações, já ocorreu a destruição da massa encefálica e não há aumento de pressão. Esse procedimento é muito usado para tratar mielomeningite, a partir disto começou a elaboração de cirurgia fetal para a prevenção de hidrocefalia (ZAMBELLI, 2006).

10 CONCLUSÃO

A via vascular é um importante método para as derivações ventriculares no tratamento para hidrocefalia. O DVP geralmente é mais usado, porém quando existem casos de várias trocas de sistemas e complicações, esse paciente será submetido ao DVA.

Acredita-se que a cirurgia intra-útero tem grande potencial, apesar de aparentar ser um pré-tratamento. Enquanto o DVP e o DVA são as técnicas mais utilizadas, porém cada procedimento apresenta complicações serias e até então não se sabe muito bem como melhorar esses resultados. As cirurgias de derivação ventricular podem apresentar lesões neurológicas, distúrbios psicológicos e complicações como: migração do catéter, infecção, obstrução por dentritos, extravasamento de líquido entre outras. O DVA além de apresentar essas complicações, pode apresentar lesão do miocárdio.

A fase em que ocorre a inserção primária do sistema de derivação, na qual realizada inadequadamente e dependendo da habilidade técnica da equipe cirúrgica, condições de assepsia e antissepsia e duração da cirurgia são alguns dos fatores de risco que contribuem para a persistência das taxas de infecção.

Pode-se concluir que um dos maiores traumas para a criança com hidrocefalia é trocar o sistema de derivação, decorrente da DVP e DVA. Lembrando que o DVP geralmente é mais utilizado e em alguns casos de inúmeras trocas desse sistema e cirurgias é então utilizado o DVA. Com tantas trocas de sistemas o nível de infecção é bastante alto, ainda mais preocupante para essas crianças que são debilitadas por causa da doença. Pode perceber que crianças com hidrocefalia e que passam por várias cirurgias são mais frágeis e precisam de cuidados específicos. Ainda não se sabe muito sobre as consequências da técnica Intra-útero, além do risco de aborto. Novos relatos e estudos devem apontar qual a melhor forma de identificar precocemente complicações e a melhor conduta a ser adotada.

O SUS auxilia com o tratamento, porém é um custo significativamente alto, influenciando também no custo da população. Já que o SUS é um serviço de saúde pública. Existem vários estudos que tem como objetivo melhorar as cirurgias e diminuir os processos cirúrgicos, com a intenção de causar menos danos aos pacientes e menos gastos.

REFERÊNCIAS

- AGUIAR, M. J. B et al. Defeitos de fechamento do tubo neural e fatores associados em recém-nascidos vivos e natimortos. Rio de Janeiro, 2003.
- ALDEIMA, G.M. Derivação ventrículo-atrial no tratamento em hidrocefalia em crianças. Arquivo Neuro-Psiquiatria. São Paulo, v. 27, p.1. 1969.
- ALMEIDA, G. Hidrocefalia e Mal Formações do Sistema Nervoso. In: MARCONDES, E. Pediatria Básica. 7ª Ed. Vol 1. São Paulo: Sarvier, 2002.
- ALMEIDA, G.M; PEREIRA W.C. Derivação ventriculoperitoneal com válvula no tratamento da hidrocefalia do lactante. Arquivo Neuro-Psiquiatria. São Paulo, v. 27, p.308. 1969.
- ASPESI, Nelson; GOBBATO, Pedro. Disponível em <<http://www.abcdasaude.com.br/neurologia/hidrocefalia-infantil> 11.01.2001>. Acessado em 04/06/2015.
- BEHRMAN, R.E; KLIEGMAN, R.M; ARVIN, A.M; Nelson. **Textbook of Pediatrics**. 15 ed. Philadelphia, Saunders, 1996.
- CAMBIER, J; MADISON, M; DEHEN, H. **Manual de Neurologia**. 2 ed. Rio de Janeiro: Atheneu, 1988.
- CAMILO, J.R; MASET, A.L; ROLLO J.M.D.A; Biomateriais aplicados em derivação ventrículo peritoneal, 2012.
- CAVALCANTI, D.P; SALOMÃO, M.A. Incidência de hidrocefalia congênita e o papel do diagnóstico pré-natal. J. Pediatr.(Rio J.) vol.79 no.2 Porto Alegre Mar./Apr. 2003.
- COLLANGE, Nelci. Disponível em < <http://www.cenepe.com.br/duvidas-frequentes/saude-doencas/hidrocefalia/>>. Centro de Neurocirurgia Pediátrica, Bela Vista, São Paulo, 2015. Acessado em 12/11/2015.
- COMAR, S.R; MACHADO, R.A; DOZZA, T.G; HAAS, P. Análise citológica do líquido cefalorraquidiano. 2009.
- CORRADINI, et al. Anomalias Congênitas: Malformações. In: MARCONDES, et al. Pediatria Básica. 9ª Ed. São Paulo: SARVIER, 2002.
- DE OLIVEIRA, N.S. **Anatomia e Fisiologia Humana**: Curso de Coleção e Enfermagem, AB EDITORA, Brasil, p. 20-94, 2002.
- FACURE, J.J; DE ALMEIDA, G.M. Derivação ventrículo peritoneal com válvula no tratamento de hidrocefalia infantil. Arquivo Neuro-Psiquiatria. São Paulo, v. 30, p. 8. 1972.
- FERREIRA, N.P.; COSTA Jr., D.M & FLORES, J.A.M. Espectoração de líquido cefalorraquiano: rara complicação de derivação ventriculoperitoneal. Arquivo Neuro-Psiquiatria. São Paulo, v. 38, p. 411. 1980.

GHERPELLI, J.L.D. As principais causas pré e perinatais do desenvolvimento anormal do Sistema Nervoso Central- Malformações. In: NITRINI, R; BACHESCHI, L.A. **A neurologia que todo médico deve saber**. 2 ed. São Paulo: ATHENEU, 2003.

GREEN, E. Desenvolvimento Neurológico. In: STOKES, M. **Neurologia para fisioterapeutas**. Colômbia: Editorial Premier, 2000.

GRILLO, E; SILVA, R.J.M; Defeitos do tubo neural e hidrocefalia congênita. Por que conhecer suas prevalências? *Jonal de Pediatria*, volume 79, N°2, P. 105-106, Florianópolis - Santa Catarina, 2003.

GUYTON & HALL. **Fisiologia Humana e Mecanismos das Doenças**. v. 6, p. 325-357, 1997.

HAINES, D. E (ed); *Neurociência Fundamental*. New York, Churchill Livingstone, 1997).

HENRY, J.B; *Clinical Diagnosis & Management by Laboratory Methods*. USA: Saunders, 20th Edition, 2001. ISBN 0-7216-8864-0.

HUTCHINS, J. B; NAFTEL, J. P; ARD, M. D; The cell biology of neurons and glia, In HAINES, D.E (ed): *Fundamental Neuroscience*. New York, Churchill Livingstone, 1997.

JUCA, C.E.B; NETO, A.L; OLIVEIRA, R.S; MACHADO, H.R. Tratamento de hidrocefalia com derivação ventrículo-peritoneal: análise de 150 casos consecutivos no Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto *Acta Cir. Bras.* vol.17 suppl.3 São Paulo 2002.

JÚNIOR, R.P; NÓBREGA, S.P; CECATTI, J.G; BARINI, R; SILVA, J.L.P; Diagnóstico, Conduta Obstétrica e Resultados Perinatais em Fetos com Hidrocefalia. Departamento de Tocoginecologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, São Paulo. Pag 381-387, 1998.

KLIEMANN, S.E; ROSEMBERG, S. Hidrocefalia derivada na infância - Um estudo clínico-epidemiológico de 243 observações consecutivas. *Arq Neuropsiquiátrico* 2005.

LEFEVRE, A.B; ZACLIS, J; VALENTE, M.I; Hidrocefalia ou hidranencefalia. Valor da transiluminação do crânio no diagnóstico diferencial. Estudo anátomo-clínico de dois casos. *Arq. Neuro-Psiquiatr*, vol.13, n.4, p. 325-337. 1955.

LIMA, M.M.M; Infecções em dispositivos neurológicos implantáveis em crianças e adolescentes. 2005.

LISSAUER, T; CLAYDEN, G. **Manual Ilustrado de Pediatria**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1998.

MACHADO, A.B.M. **Neuroanatomia Funcional**. 2 ed. São Paulo: Atheneu, 2001.

MACHADO, A; HAERTEL, L.M.A. **Neuroanatomia Funcional**. 3 ed, 2013.

MAFFAZZONI, D.R; COUTINHO, L.M. B. Plexos Coroides: Estudo Histopatológico em Diferentes Faixas. *Arquivo de neuropsiquiatria*. São Paulo, vol 44, n° 4, dezembro 1986.

- MARTELLI, N; COLLI, B.O; STARR, E.M. Tratamento cirúrgico do hidrocéfalo em crianças. Arquivo Neuro-Psiquiatria, São Paulo, v. 39, n. 4, p. 408-419. 1981.
- MATUSHITA, H; ALMEIDA, G. Hidrocefalia Congênita. In: DIAMENT, A; CYPEL, S. Neurologia Infantil. 3ª Ed. São Paulo: Atheneu, 1996.
- MCCARTHY, G; NETTES, Q. Espinha bífida e hidrocefalia. In: DOWNIE, P.A. Neurologia para fisioterapeutas. 4ª Ed. São Paulo: Editorial Médica Panamericana, 1987.
- MILHORAT, T; MILLER, J. Neurocirurgia. In: ADAMS, R. et al. **Compêndio de Neurologia**. 6 ed. Rio de Janeiro: McGRAW HILL, 1999.
- MOORE, K. **Embriologia Clínica**. 3 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1986.
- MOORE, K. J. **Clinically Oriented Anatomy**. 3 ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1992.
- MORAIS, A.D.S.; MESQUITA, M.M.; SANTOS, T.S.; MACEDO TAVARES, C.A.C.; AVELLAR, L.M. Derivação ventriculoatrial percutânea – Nota técnica. Serviço de Neurocirurgia do Hospital Geral Roberto Santos, Salvador, BA, 2014.
- NAZER, H.P; LOPEZ-CAMELO, J; CASTILLA, E; ECLAMC: Estudio de 30 años de vigilancia epidemiológica de defectos de tubo neural em Chile y Latinoamérica. Chile, 2001.
- NETER, F. H; Gross Anatomy of Brain and Spinal Cord. In: The Ciba Collection of Medical Illustrations, F. H. Neter (ed.), Ciba,1994 ; v.1 (Nervous System - Anatomy and Physiology), section II, pp. 23-41.
- NETTER, F.H. **Atlas de Anatomia Humana**. 2 ed. Porto Alegre: Artmed, 2000.
- OLIVEIRA, D.M.P; PEREIRA, C.U; FREITAS, Z.M.P; Conhecimento do cuidador de crianças com hidrocefalia. Revista Brasileira de Enfermagem (REBEn). Submissão: 14/01/2010, aprovação: 16/05/2010. Aracaju, SE.
- PERSAUD, M. D; MOORE, K, L; **Embriologia Clínica**, 6 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2000.
- PLESE, J; JUNIOR, O. Disrafismo Espinhal. In: DIAMENT, A; CYPEL, S. **Neurologia Infantil**. 3a ed. São Paulo: Atheneu, 1996.
- POUNTTNEY, T; MCCARTHY, G. Defeitos do Tubo Neural: Espinha Bífica e Hidrocefalia. In: STOKES, M. **Neurologia**. 9 ed. Rio de Janeiro: Guanabara koogan, 1997.
- PROCKOP, L. Distúrbios dos Líquidos Cefalorraquidiano e Cerebral. In: ROWLAND, L.P. **Tratado de Neurologia**. 9 ed. Rio de Janeiro: Guanabara KOOGAN, 1997.
- RAMOS, et al. Malformações Congênicas: estudo prospectivo de dois anos em três maternidades em São Paulo. São Paulo. Pediatr, 1981. 3:20.
- SALOMÃO, M.A; Estudo sobre hidrocefalias congênicas em um hospital universitário brasileiro. 2000.

SALTER, R.B. Distúrbios e Lesões do Sistema Músculo-Esquelético. 2ª Ed. Rio de Janeiro: Medsi, 1985. P. 128-133.

SHAW, G.M; VELIE, E.M; SHAFFER, D; Risk of neural tube defect-affected pregnancies among obese women, JAMA, 1996.

SHERWOOD, L; CENGAGE, L. **Fisiologia Humana**: das células aos sistemas – 7 ed. 2010.

Silvia Helena Cardoso, Ventrículos Cerebrais: Nosso Lago Interno, editora-chefe e idealizadora da Revista "Cérebro & Mente". Copyright 1997 Universidade Estadual de Campinas.

STAUGAITIS, S. M; COLMAN, D. R; PREDAZA, L; Membrane adhesion and other functions for the myelin basic proteins. BioEssays 18:13, 1996.

STRASINGER, S. K. **Uroanálise e Fluidos Biológicos**. 2 ed. São Paulo: Editorial Médica Panamericana, 1991.

ZAMBELLI, H.J.L; Avaliação da evolução neurocirúrgica de crianças com diagnóstico intrauterino de mielomeningite e elaboração de protocolo para prevenção de hidrocefalia. Campinas, SP. 2006.