



# HIDROCEFALIA

---

**Ricardo Santos de Oliveira**  
**Livre-Docente FMRP-USP**



Disciplina de Neurocirurgia  
Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto  
Universidade de São Paulo

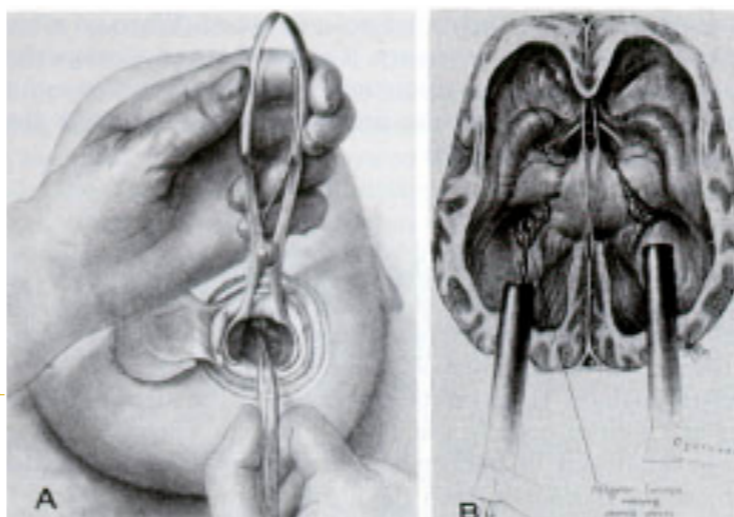




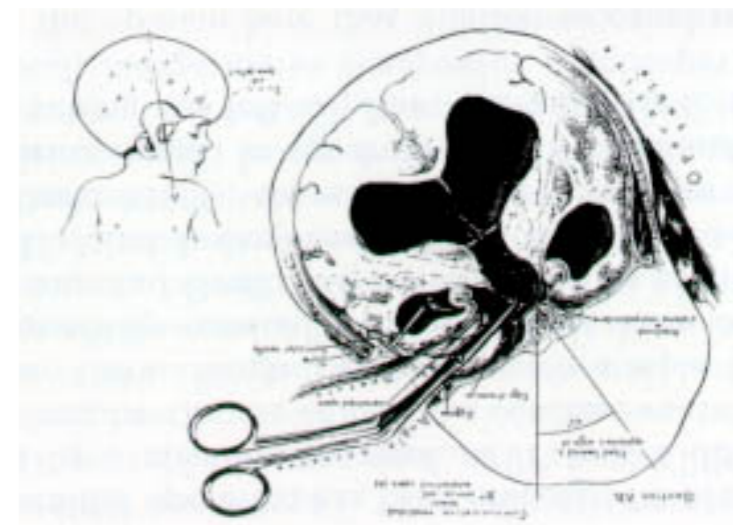
# ■ História



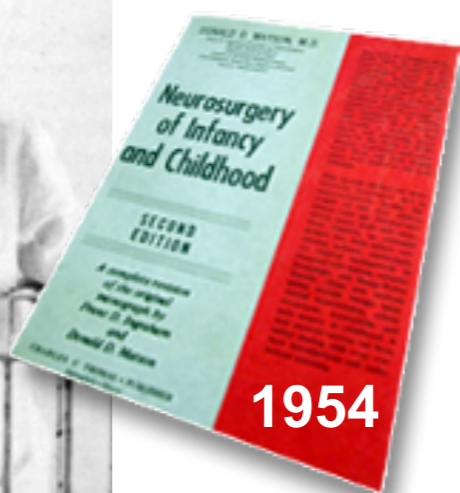
**WALTER DANDY**



1918

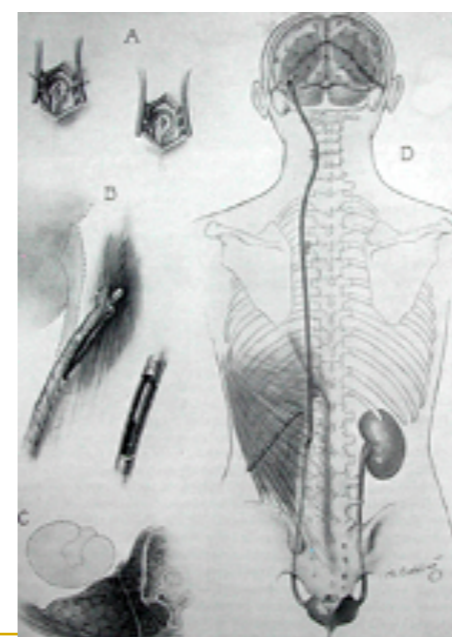


1932

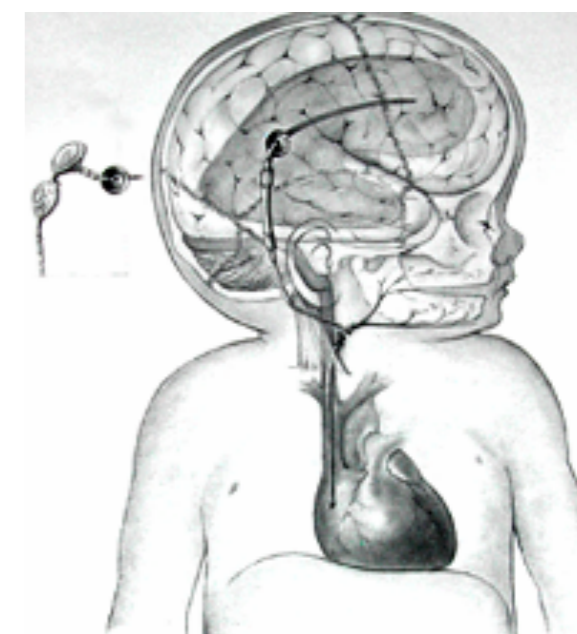


1954

**FRANC INGRAHAM  
DONALD MATSON**



Matson, 1951  
Ventrículo-ureteral



Nulsen & Spitz, 1949  
Ventrículo-atrial



# Hidrocefalia

Nulsen & Spitz. Treatment of hydrocephalus by direct shunt from ventricle to jugular vein. Surg Forum. 1952: 399-403

Boockvar et al., J Neurosurg (Ped), 2001

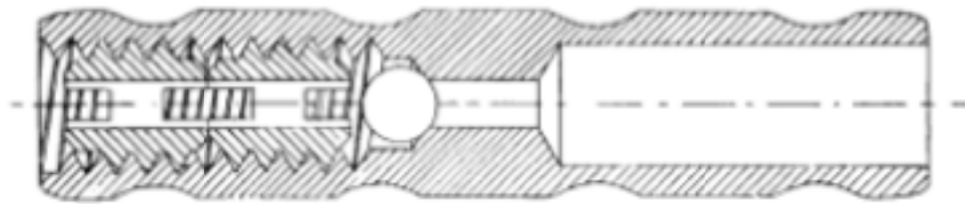


FIG. 1. Schematic drawing of the Johnson Foundation valve with two ball-valve units, platinum springs, and an interposed pumping chamber. Reprinted with permission from Nulsen FE, Spitz EB: Treatment of hydrocephalus by direct shunt from ventricle to jugular vein. Surg Forum 2:399-402, 1952.



Small text at the bottom of the schematic drawing area.



John Holter

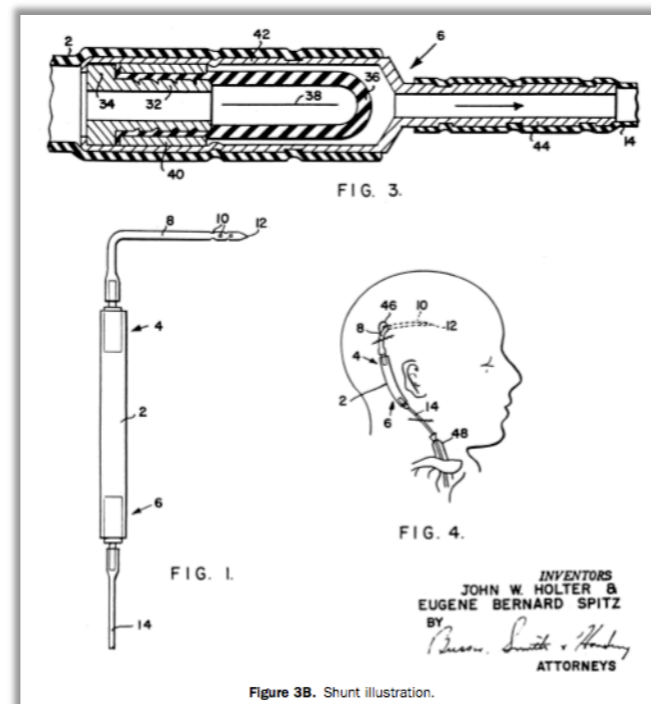


Figure 3B. Shunt illustration.

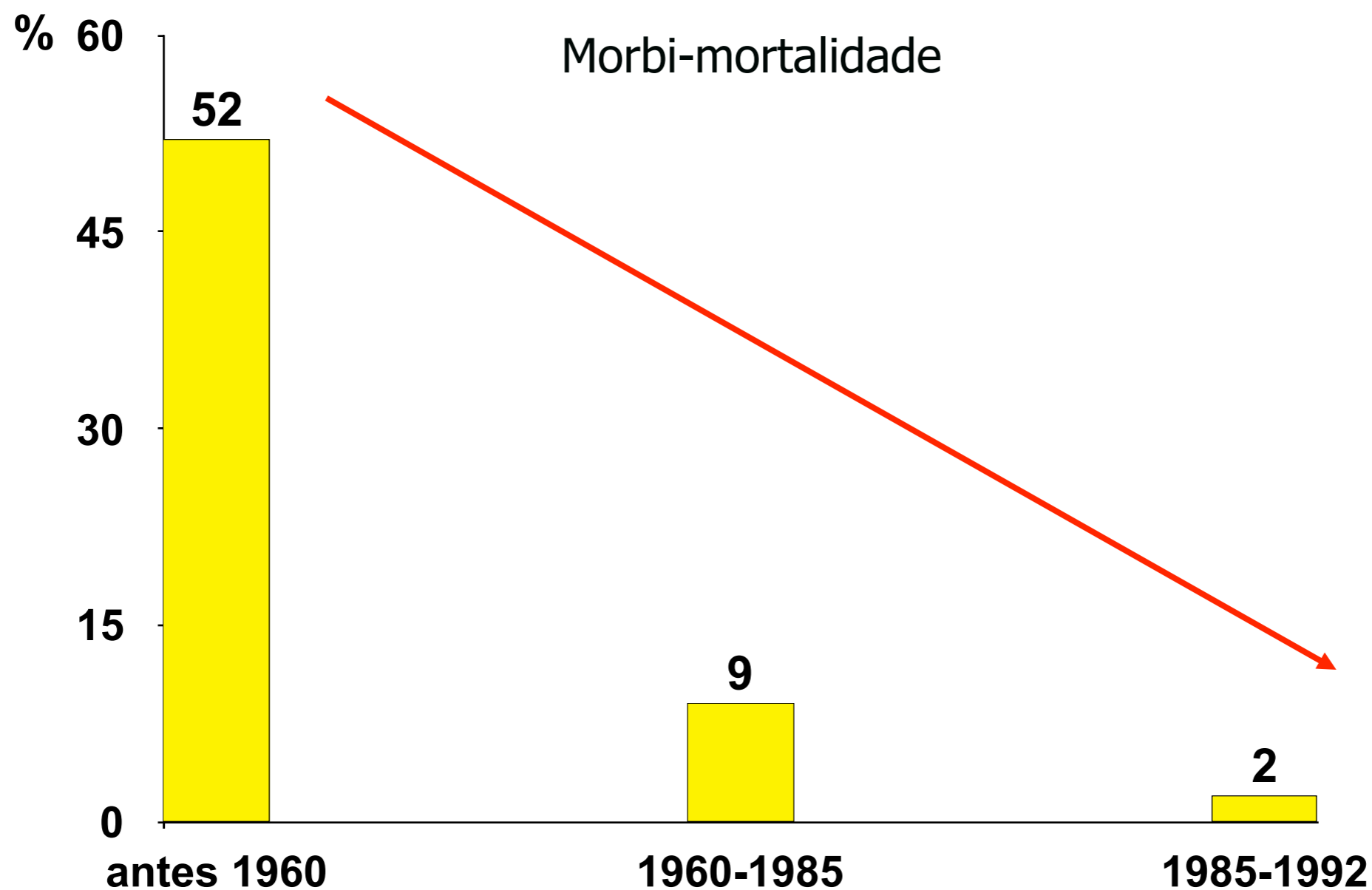


John "Casey" Holter



## ■ História

### IMPACTO DAS DERIVAÇÕES LIQUÓRICAS



Hirsch JF. Surgery of hydrocephalus: past, present and future. Acta Neurochir 116:155-60, 1992.



# Hidrocefalia

## Bebê indiana com hidrocefalia grave receberá tratamento médico gratuito após campanha

16/04/2013 14h07 - Da Redação

684 Curtir 8 +1 Enviar Pin it



Roona tem 18 meses, nasceu na Índia e tem hidrocefalia - Reprodução/The Sun



## ■ Epidemiologia

- Incidência em criança não é bem conhecida;
- Hidrocefalia congênita isolada 1/1000 (500-5000) nascidos vivos  
(Cains et al., 2009);
- Estenose aqueduto congênita: Síndrome de Bickers-Adams  
(relacionada ao cromossomo X - flexo-adução do polegar - 25% casos);
- Em adultos, destacam-se as causas adquiridas.



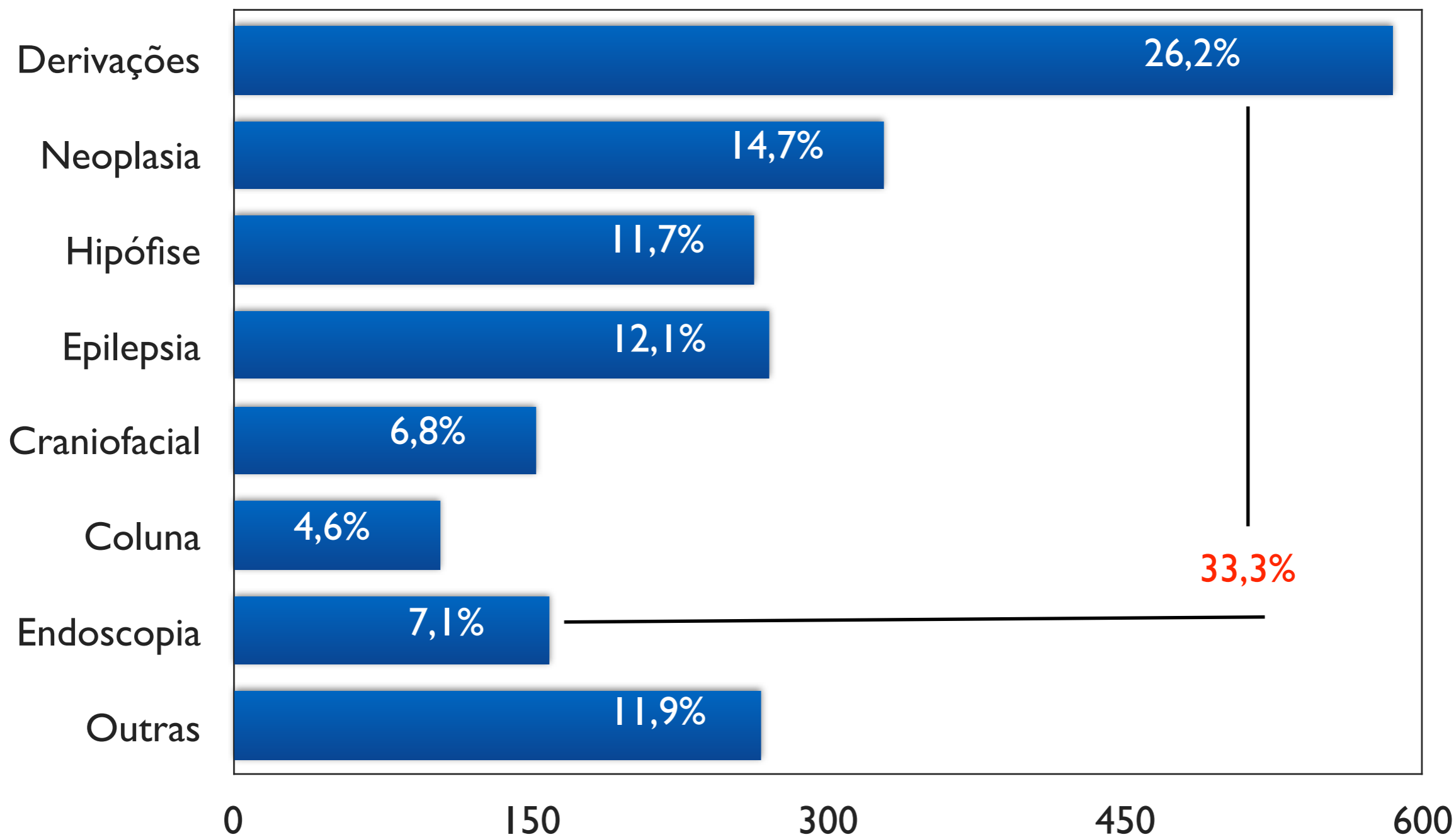


## ■ Epidemiologia

- EUA – 40.000 internações hospitalares (Simon et al., J Neurosurg Pediatr 1:131-7, 2008);
- 1.4 bilhões de dólares (Patwardhan & Nanda, Neurosurgery 56:139-145, 2005);
- 5500-18000 shunts/ano EUA;
- DVP permanece a técnica mais comumente utilizada apesar da neuroendoscopia (70%) para o tratamento da hidrocefalia.



## ■ Cirurgias NEC-Ped HCFMRP-USP 1998-2016 (N=3600)





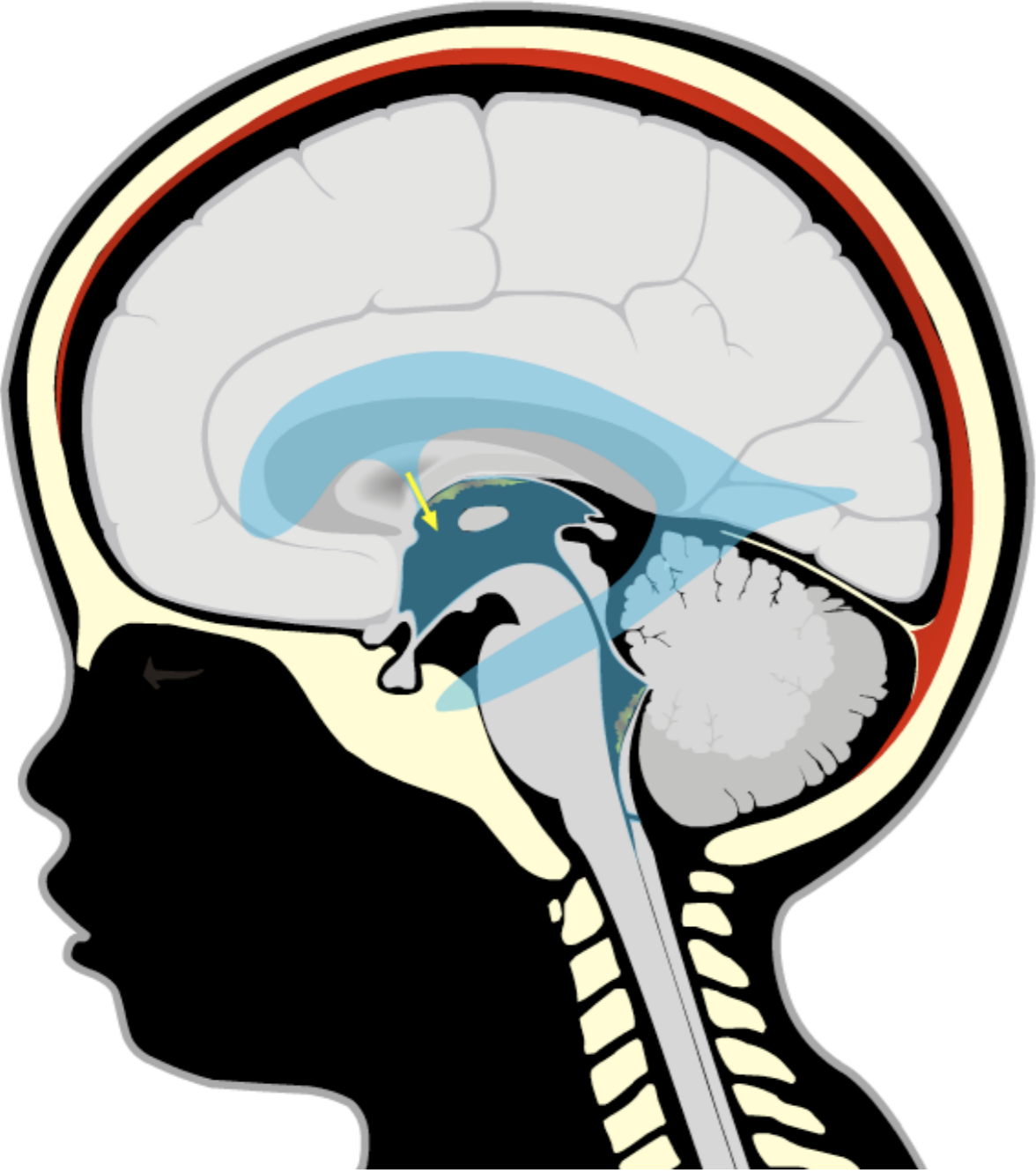


## ■ Fisiologia do líquido céfalorraquidiano (LCR)

- Produção pelo plexo coroide no interior das cavidades ventriculares cerebrais / células endoteliais;
- Secreção estável em torno de 21 ml/hora (plexos coroides);
- Fenômeno ativo que necessita de energia (enzimas ATP/anidrase carbônica);
- Fluxo de LCR pulsátil (dependência do sistema vascular);
- Reabsorção nas vilosidades da aracnoide e nos seios venosos;
- Sistema linfático.

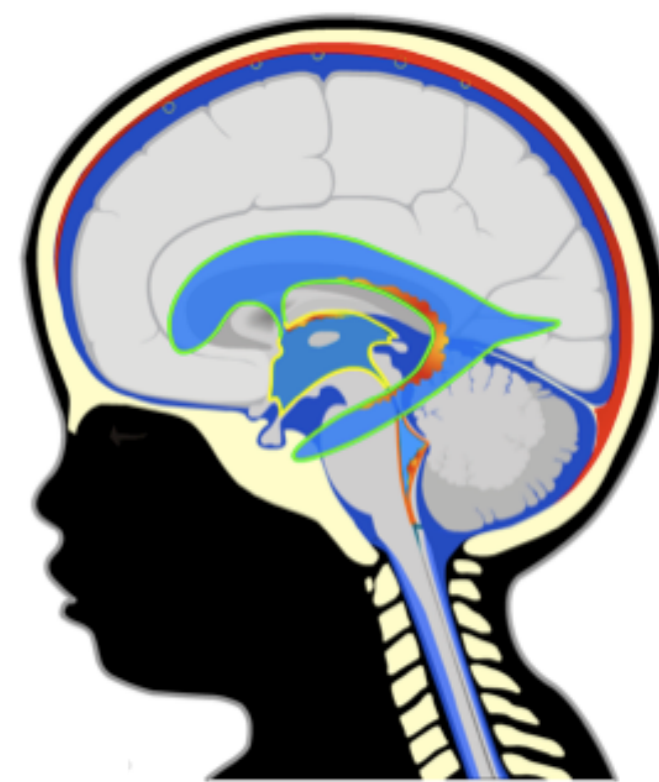
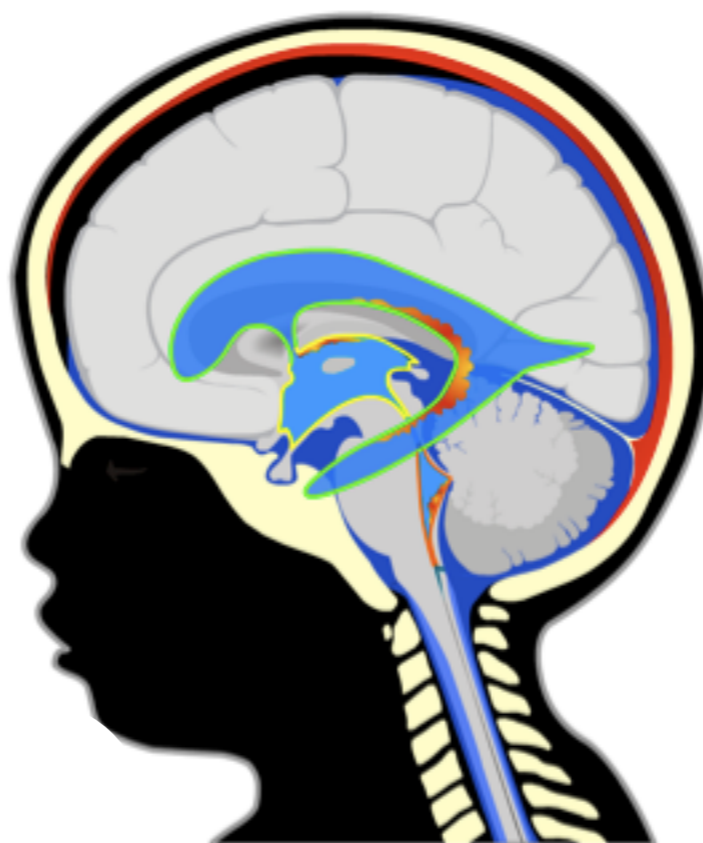
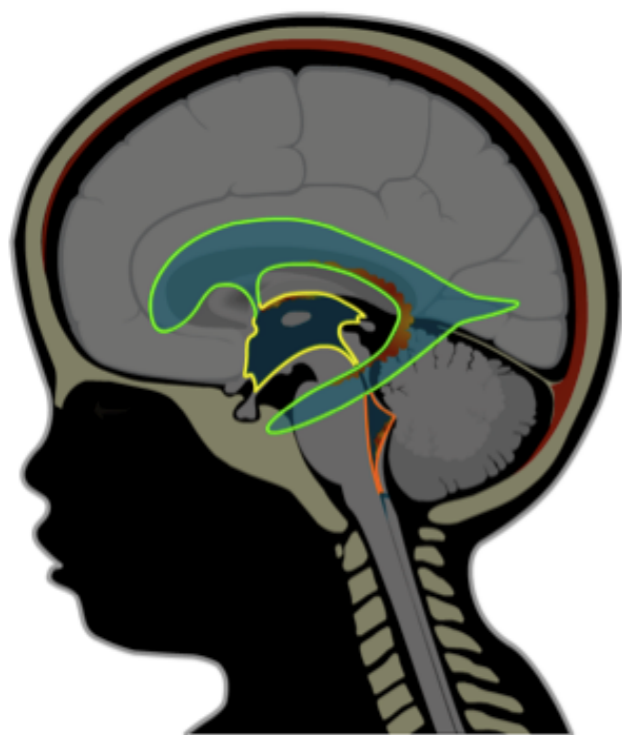


# ■ Circulação Liquórica





## ■ Reabsorção do LCR



Vilosidades da aracnoide

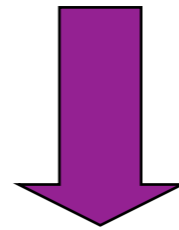


## ■ Etiopatogenia

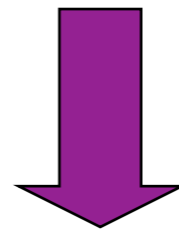
•Hiper-produção de LCR

•Resistência à circulação liquórica;

•Dificuldade de reabsorção



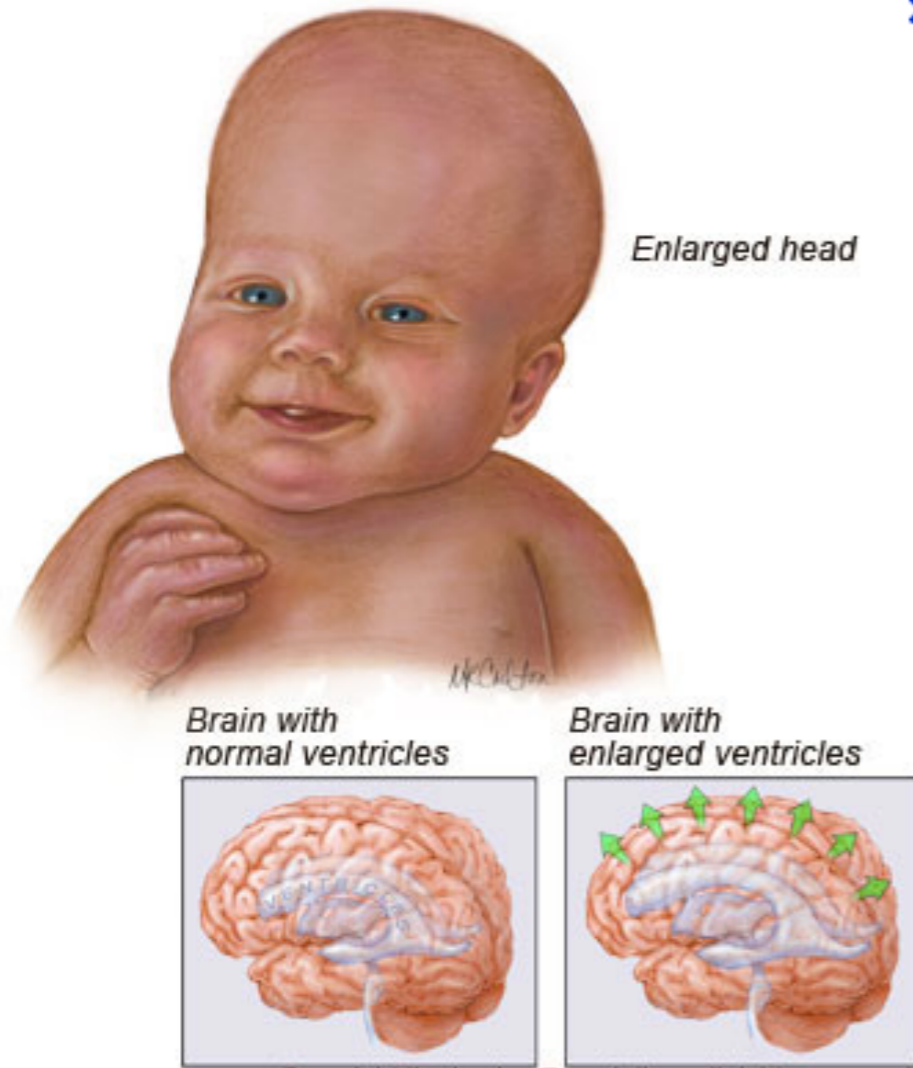
**AUMENTO DA PRESSÃO HIDROSTÁTICA DO LCR**



**DILATAÇÃO VENTRICULAR**



## ■ Clínica



- Lactentes – aumento PC, fontanela tensa, irritabilidade
- crianças/adultos: sinais de hipertensão intracraniana (náuseas, vômitos, cefaleia, sonolência).



## ■ Classificação

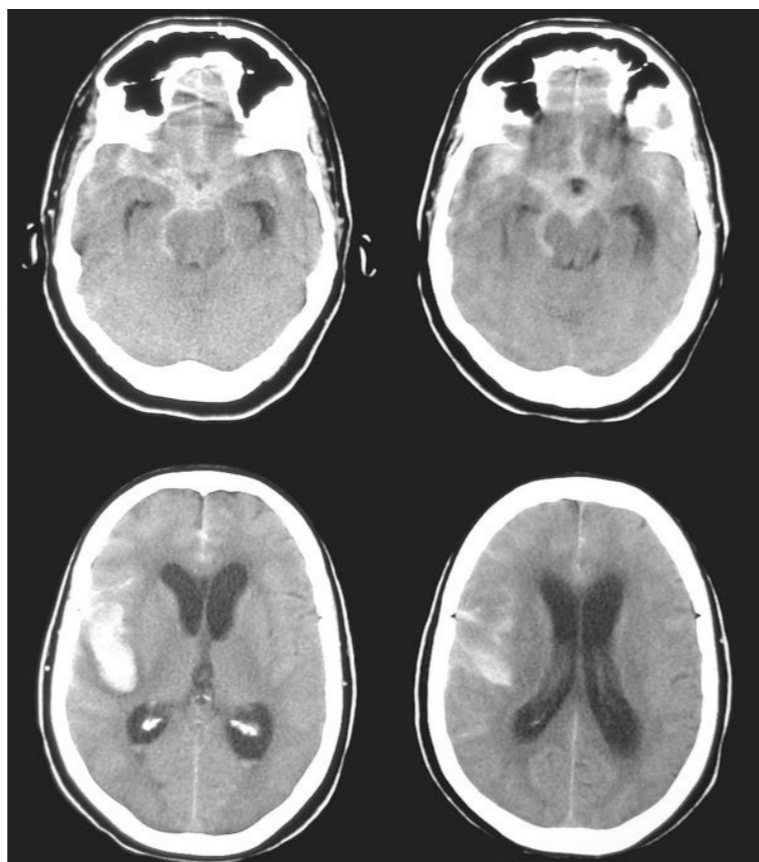
- Comunicante / Não comunicante
- Congênita / Adquirida
- Fisiológica / Não fisiológica - hiperprodução LCR
- Interna/Externa
- Aguda/Crônica



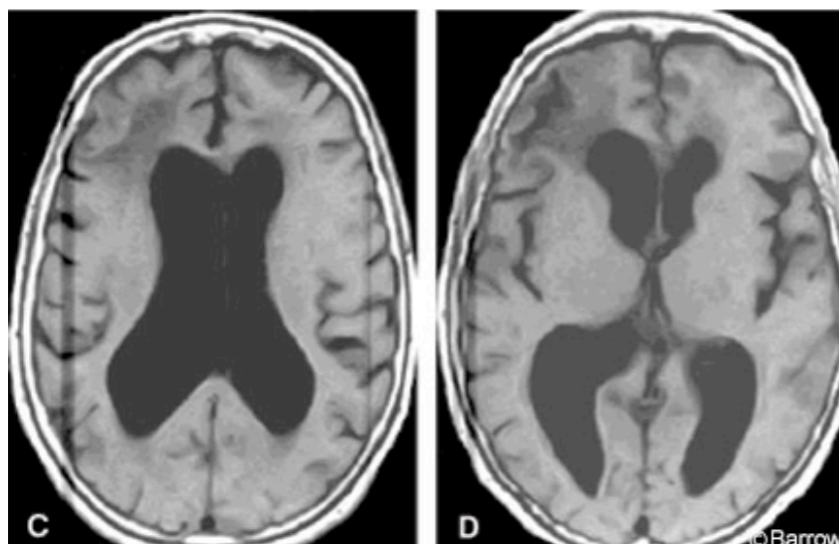
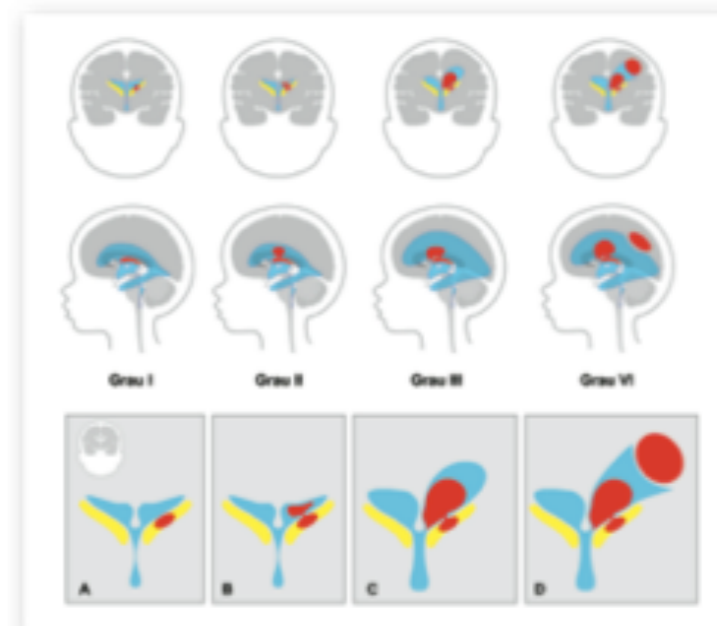
# Comunicante



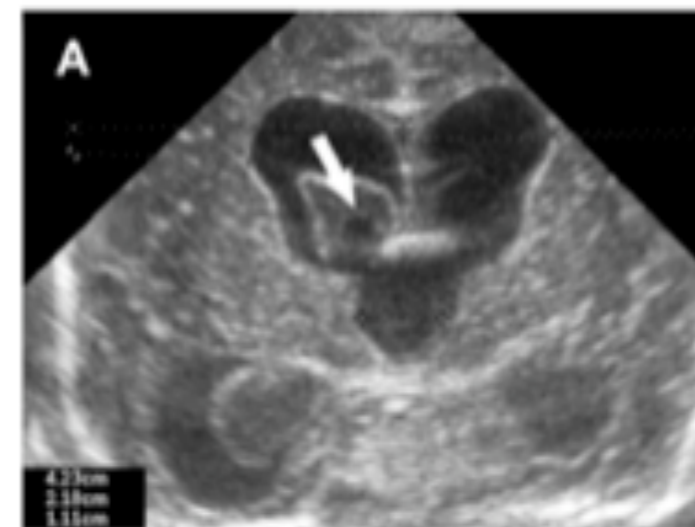
pós-infecciosa



pós-HSA



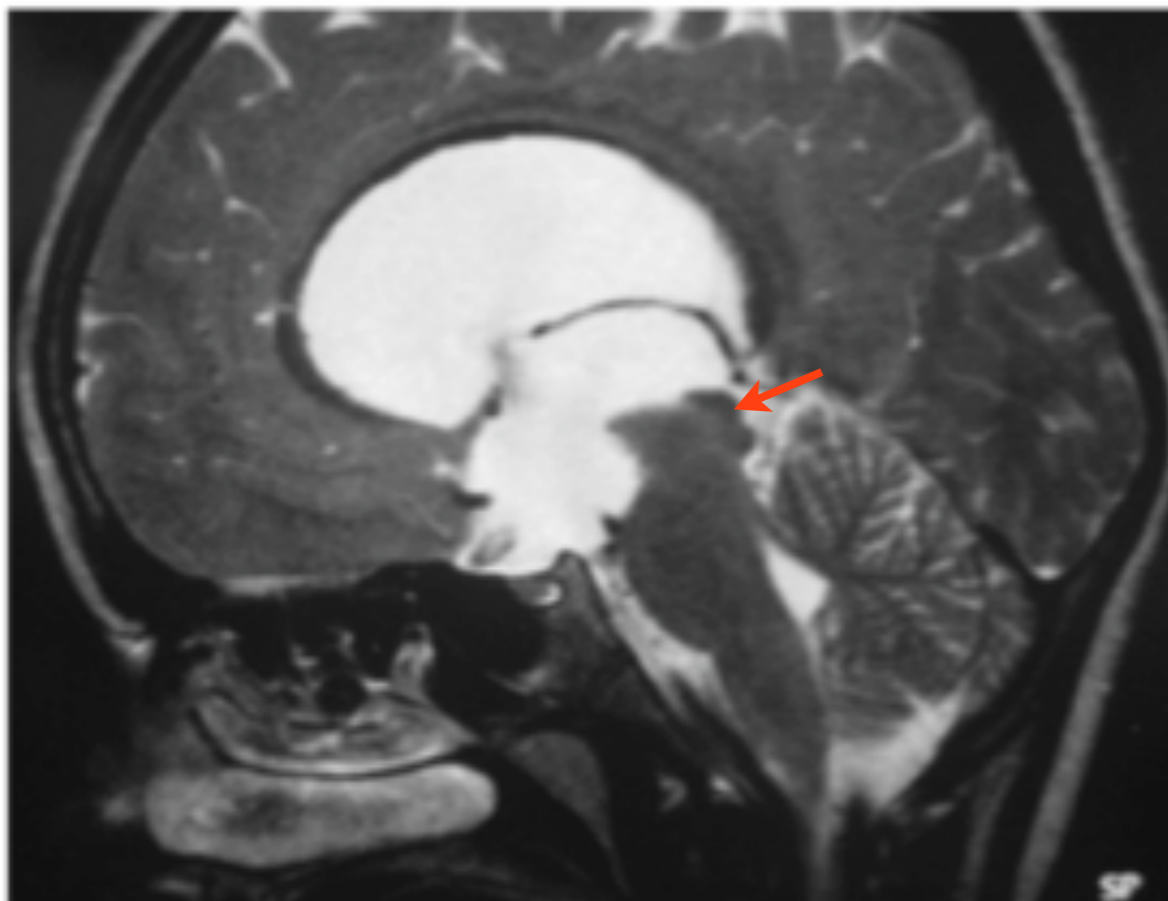
HPN



pós-hemorragia prematuro



## ■ Não Comunicante



Estenose de aqueduto congênita



Neoplasias da fossa posterior





## ■ Métodos Diagnósticos

- Etiologia da hidrocefalia e relações anatômicas de cistos, estruturas, neoplasias com sistema ventricular;
- Estudos antenatais (precisão diagnóstica);
- Acompanhamento dos pacientes.



## Diagnóstico por Imagens

### Estrutural

Raio-X

**Ultra-som**

TC

RNM

Angiografia

### Funcional

**Ultra-som c/ Doppler**

Spect/Pet-scan

RNM

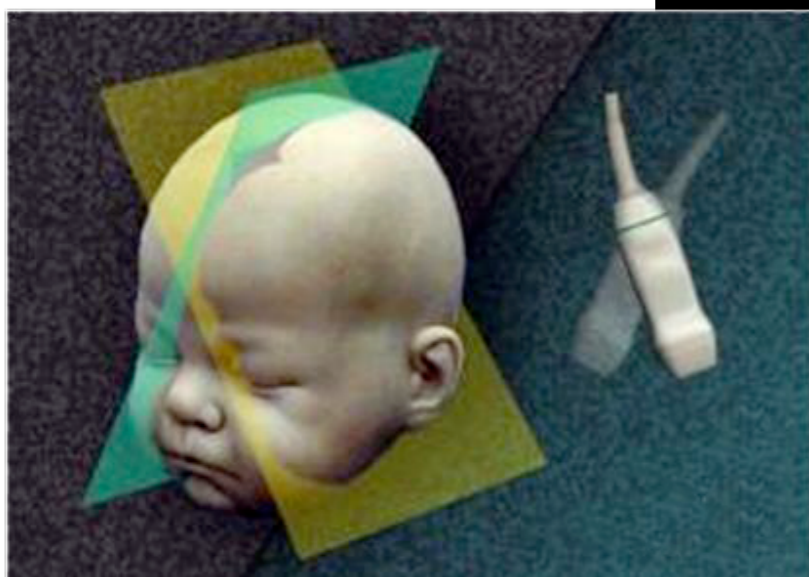
Angiografia

Perfusão/difusão

Fluxo de LCR

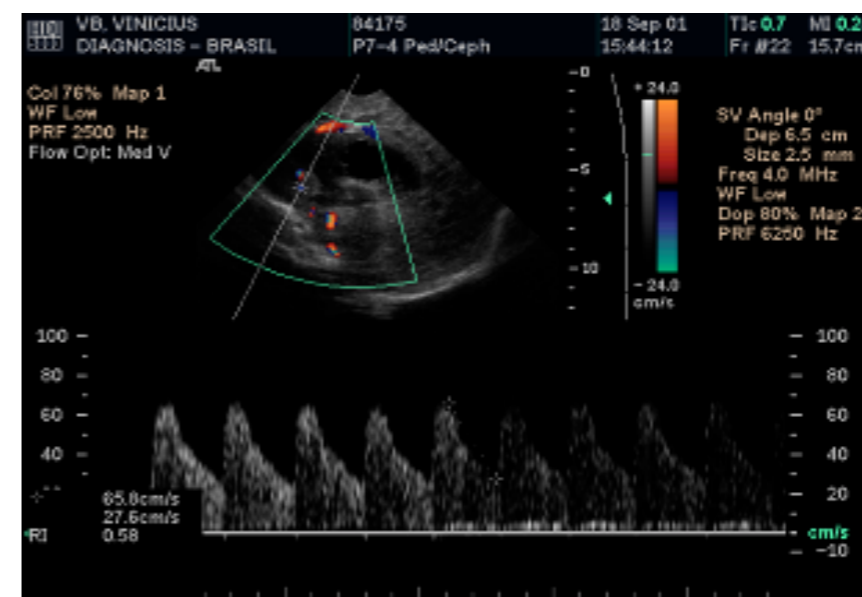
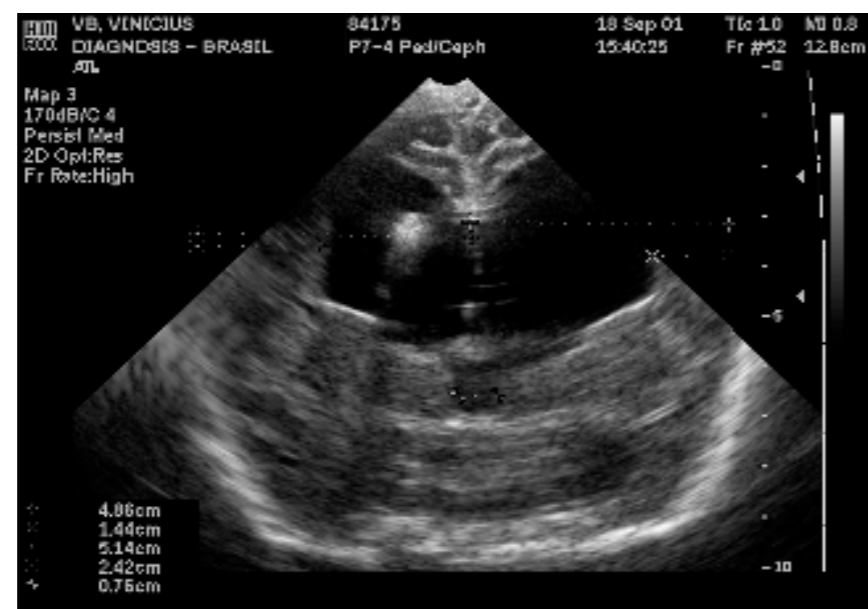
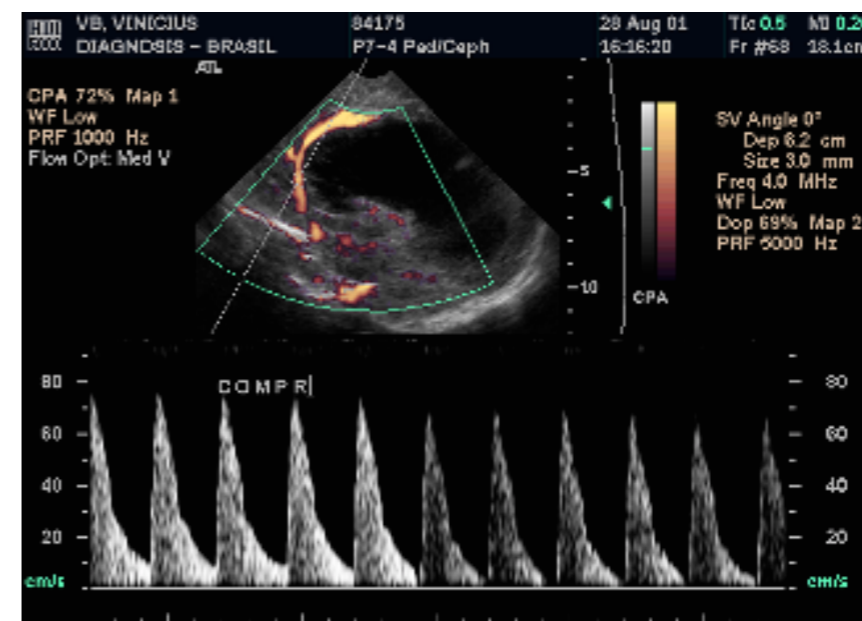
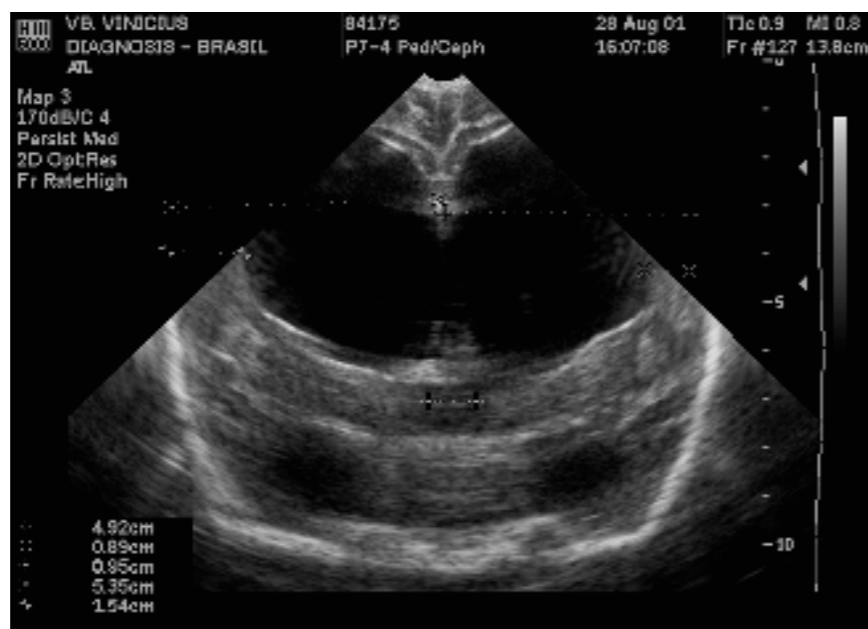
Espectroscopia

Funcional





# Hidrocefalia

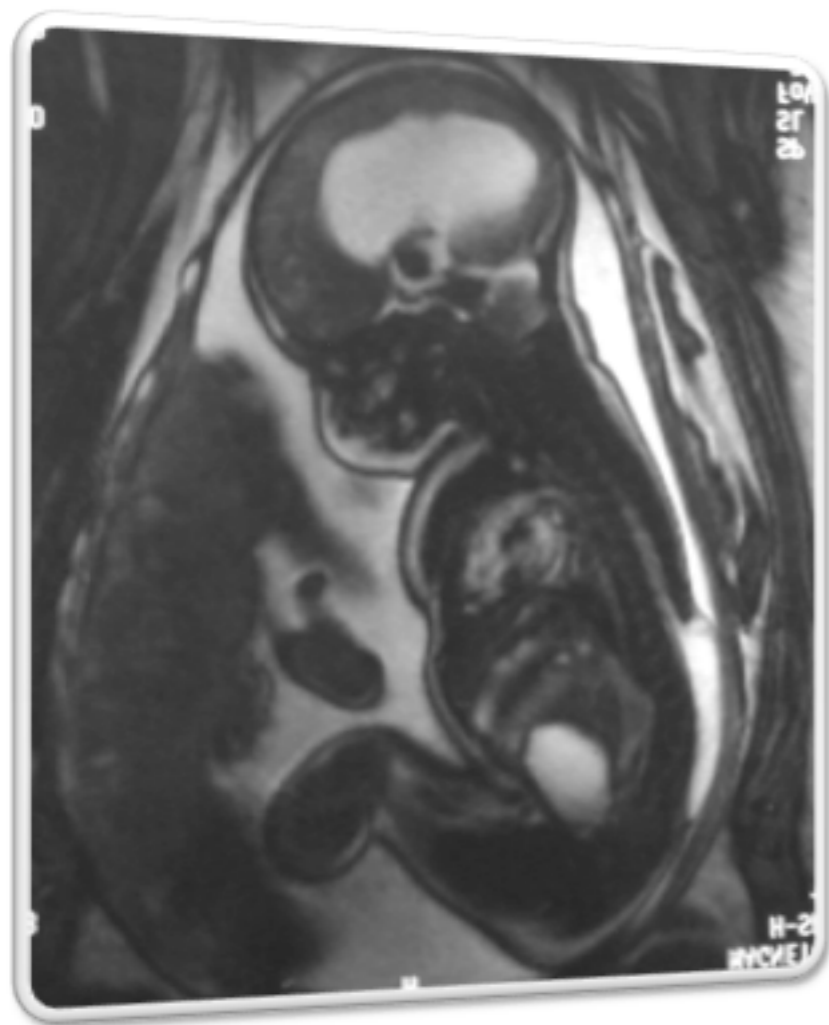


**Oliveira RS**, Machado HR. Avaliação da velocidade do fluxo sanguíneo cerebral através da utilização do Doppler transcraniano em crianças e adolescentes com hidrocefalia. Acta Cirúrgica Brasileira 2: 65-67, 2000

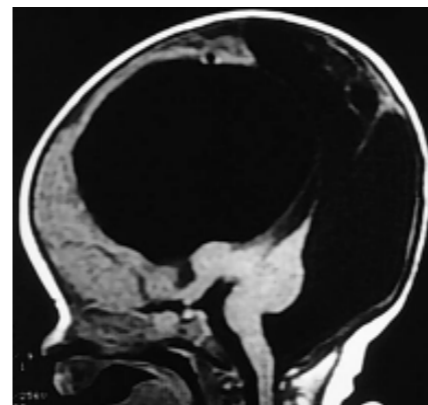
**Oliveira RS**, Machado HR. Transcranial color-coded Doppler ultrasonography for evaluation of children with hydrocephalus. Neurosurgical focus 15: 2003



## ■ RM encéfalo - Estrutural



RM fetal



Síndrome de Dandy Walker



Hidrocefalia  
Mielomeningocele



## ■ Tratamento

- Derivações liquóricas (DVP/DVA)
- Neuroendoscopia



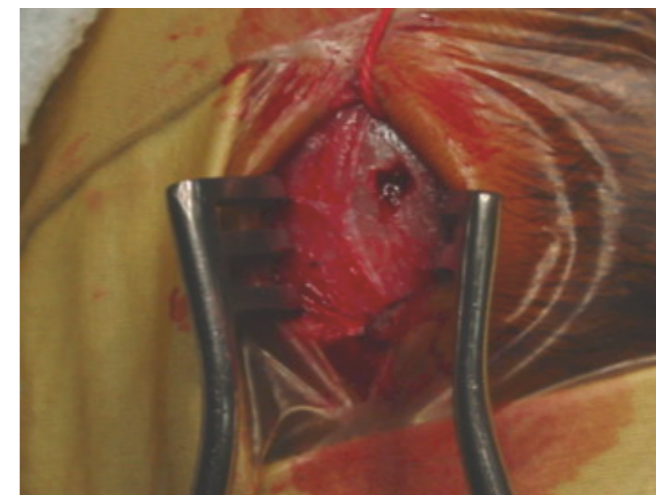
# Complicações DVP



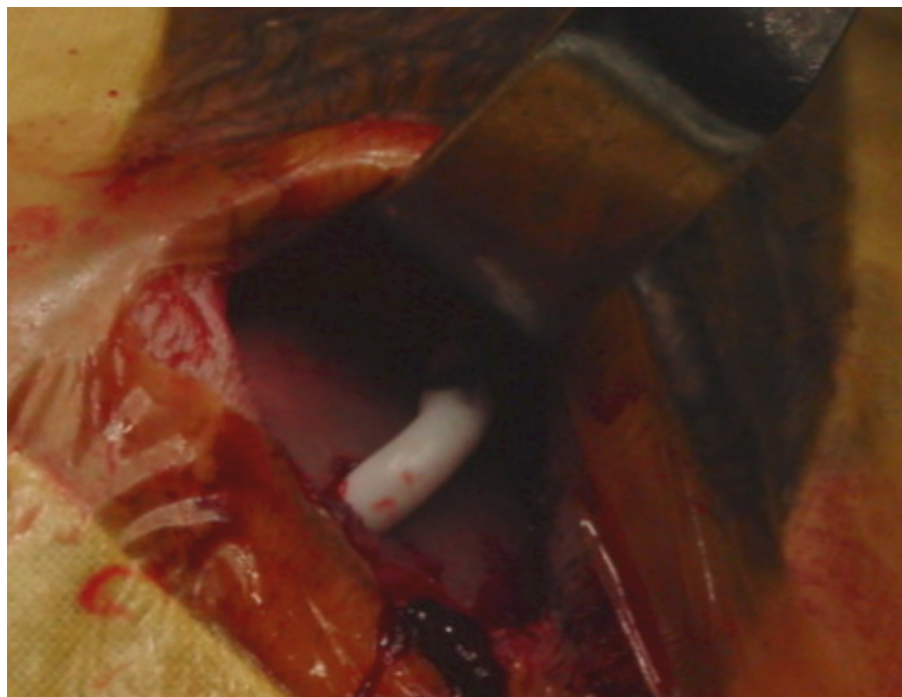
Preparo



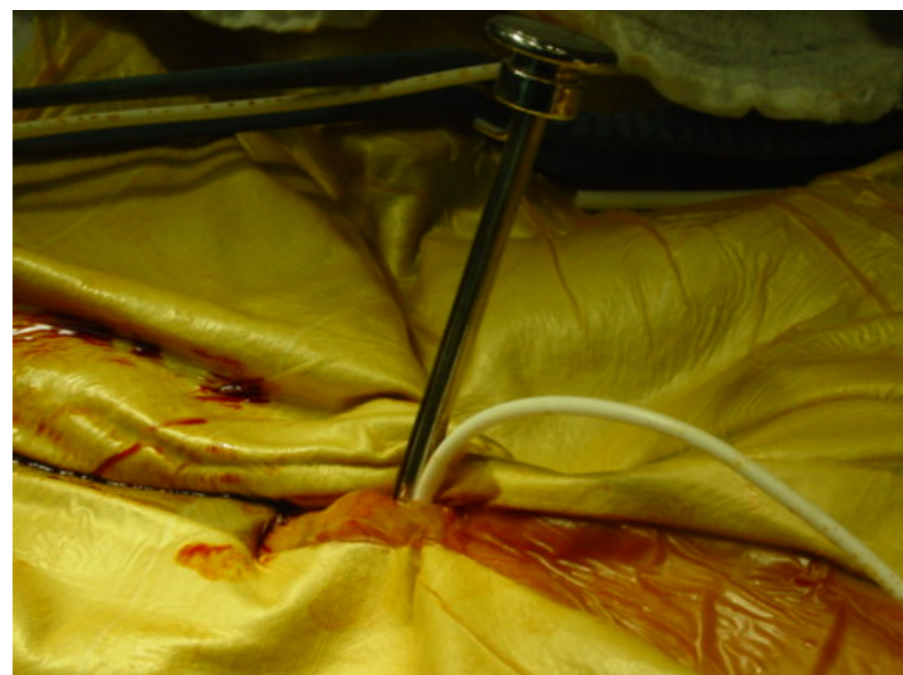
incisão linear - tricotomia restrita



trepanação mínima



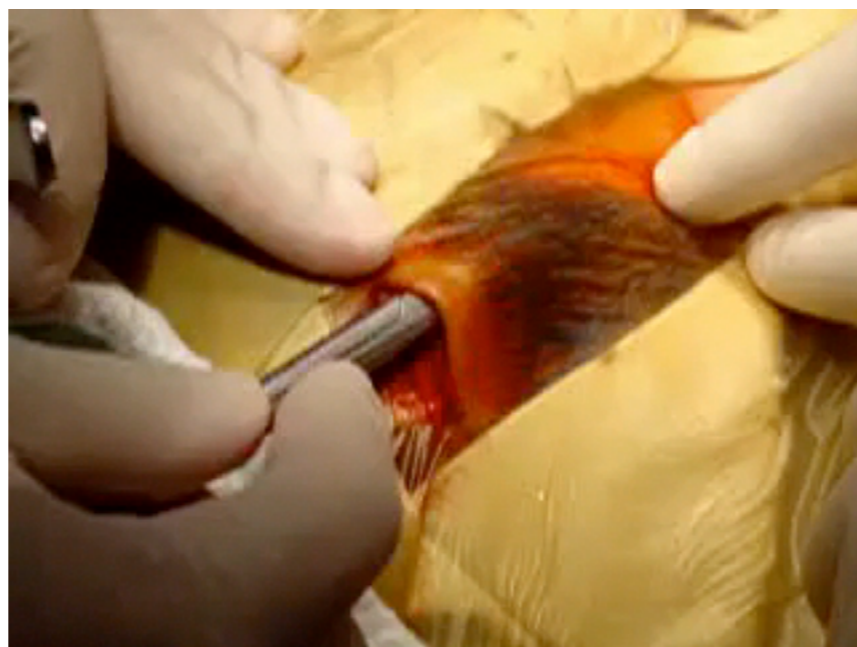
tunelizador - crânio-caudal



trocater



# Complicações DVP

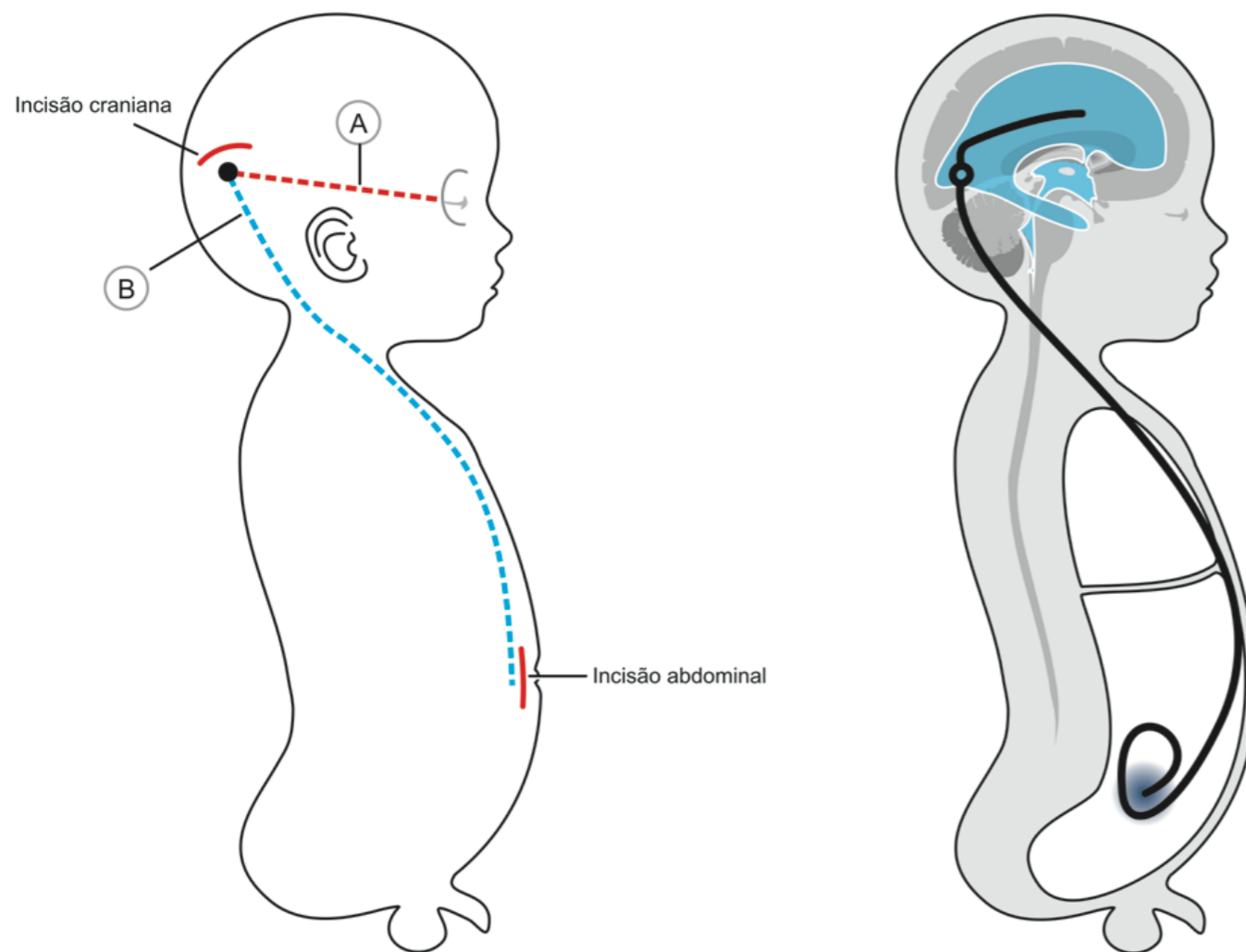








## ■ Derivações Liquóricas: Complicações



- ✓ Mecânicas
- ✓ Infecciosas



## ■ Complicações Mecânicas

### Precoce

Técnica cirúrgica

Punção ventricular

Desconexão

Migração

Problemas cicatriz cirúrgica

Qualidade do LCR

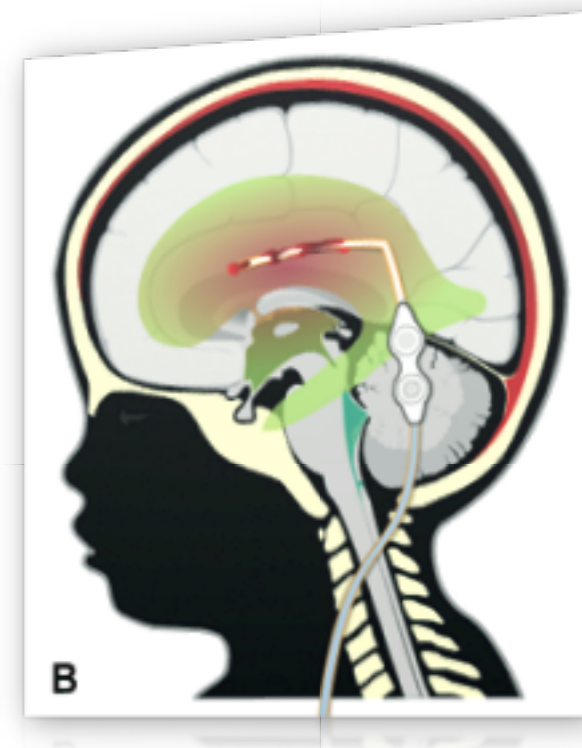
Obstrução precoce

Shunt

Hiperdrenagem



DVP funcionamento regular



DVP obstrução proximal



## ■ Complicações Mecânicas: Técnica Cirúrgica



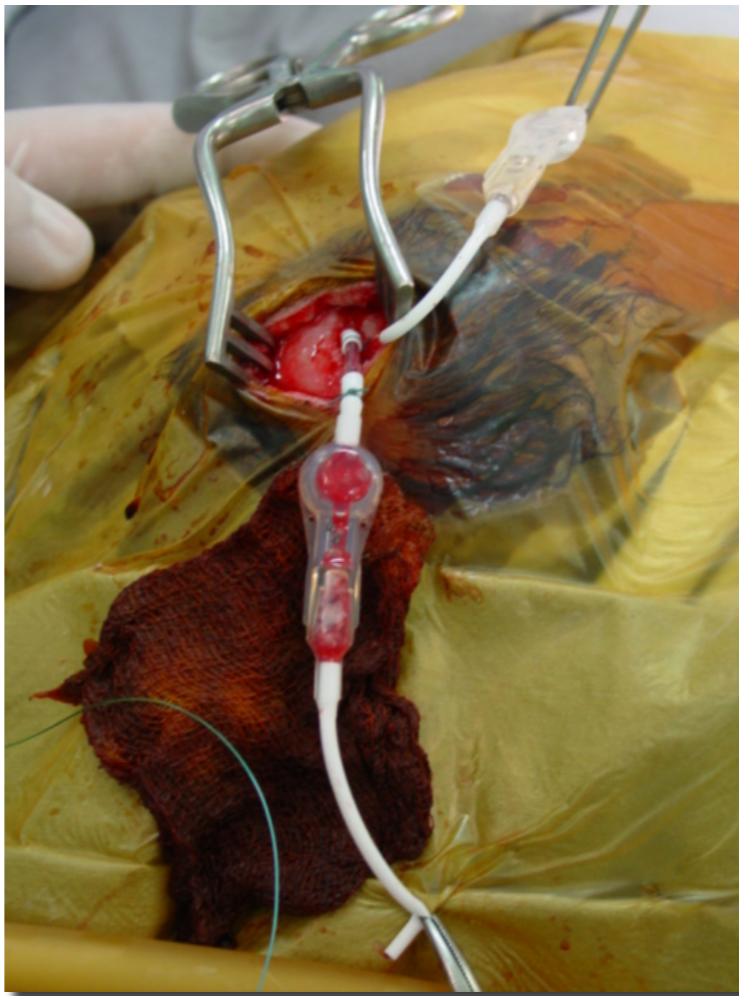
Punção ventricular: técnica inadequada



# Hidrocefalia



Coleção líquido subgaleal



Sangramento pós-remoção cateter ventricular



Múltiplos cateteres



## ■ Complicações

Tardias:

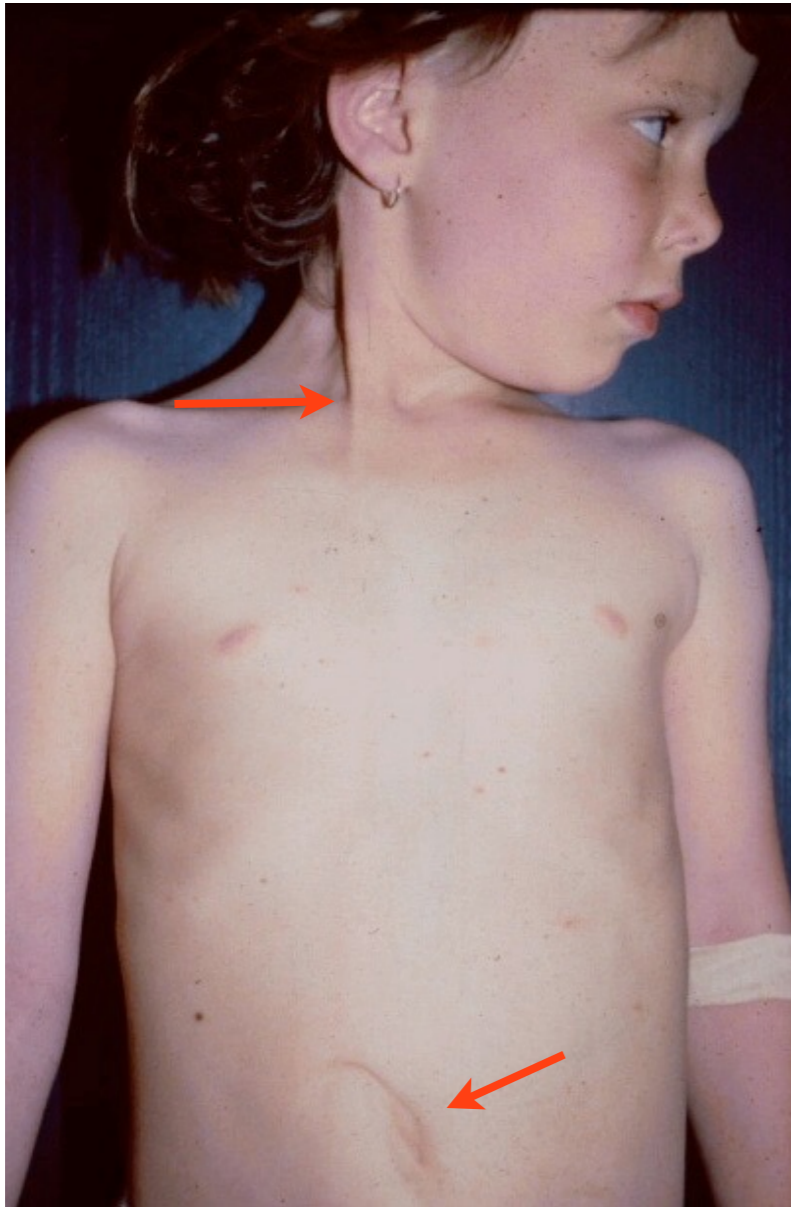
Shunt: Biodegradação

Hiperdrenagem

Pseudocisto abdominal



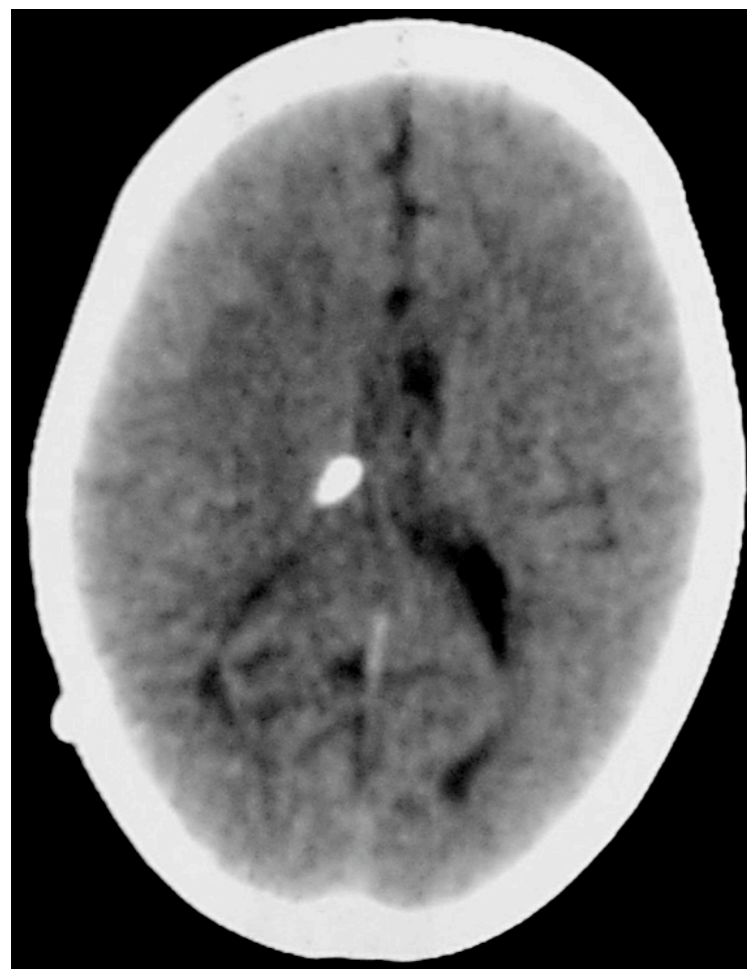
## ■ Biodegradação cateter



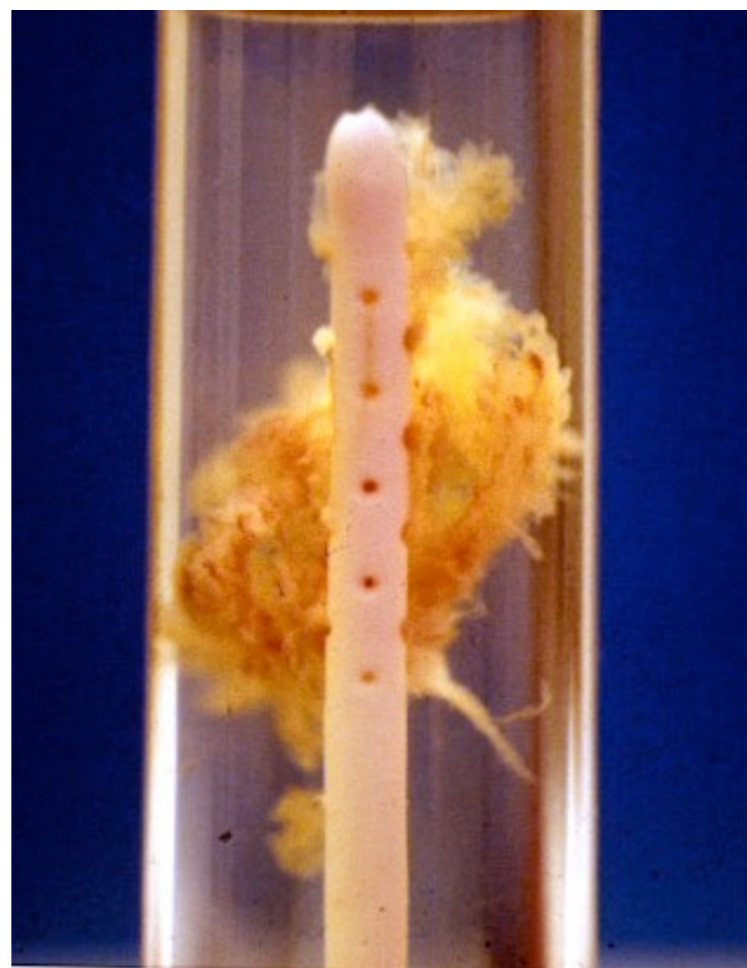
Elisevich et al., Biodegradation of distal shunt catheters. *Pediatr Neurosurg* 21(1):71-6, 1994.



## ■ Derivações Liquóricas: Hiperdrenagem ou “Slit Ventricle”



=



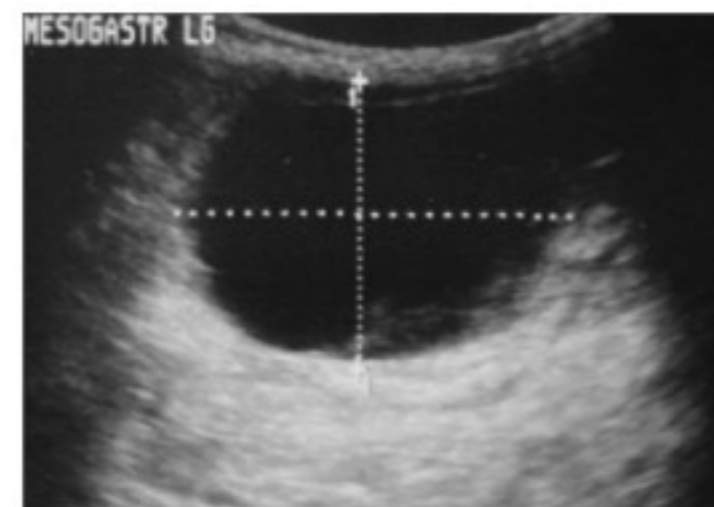
=





## ■ Complicações distais (Pseudocisto abdominal)

- Incidência de 0,8 – 10% (Gaskill & Marlin, 1989);
- Fatores predisponentes: Infecção, aderência peritoneal por cirurgias prévias; múltiplas revisões da derivação;
- Fisiopatogênese relacionada a uma reação inflamatória ao cateter peritoneal, levando à formação do pseudocisto.



**Oliveira RS**, Barbosa A, Vicente YAMVA, Machado HR. An alternative approach for management of abdominal cerebrospinal fluid pseudocysts in children. *Child's Nervous System* 23: 85-90, 2007





## ■ Complicações Infecciosas - Fatores

Prematuridade;

Internação prolongada (colonização);

Lactentes (idade < 6 meses);

Desnutrição;

Etiologia (mielomeningocele);

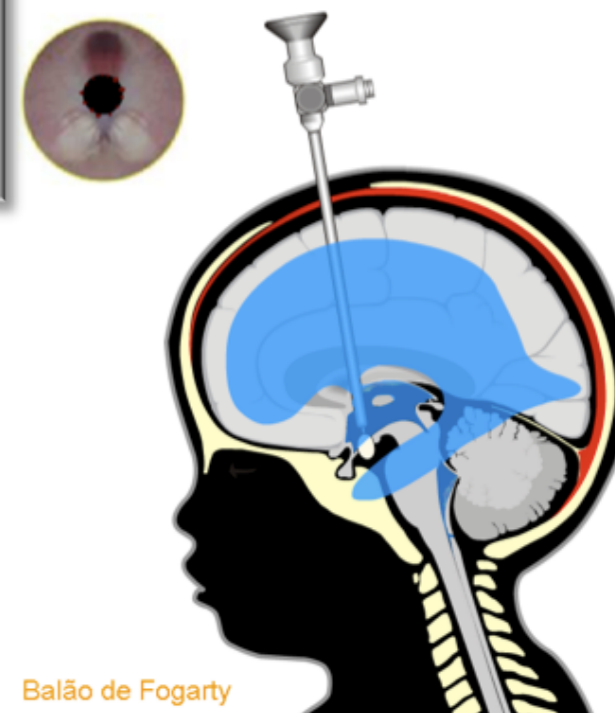
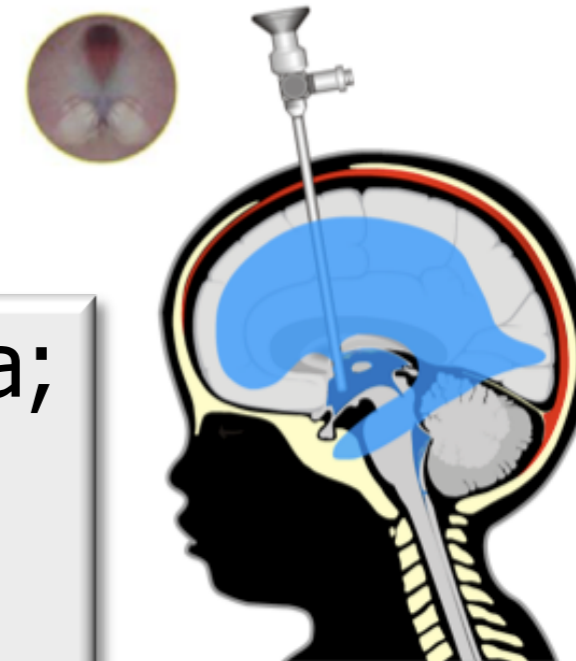
Fístula líquórica e complicações locais da ferida cirúrgica;





## ■ Tratamento: Neuroendoscopia

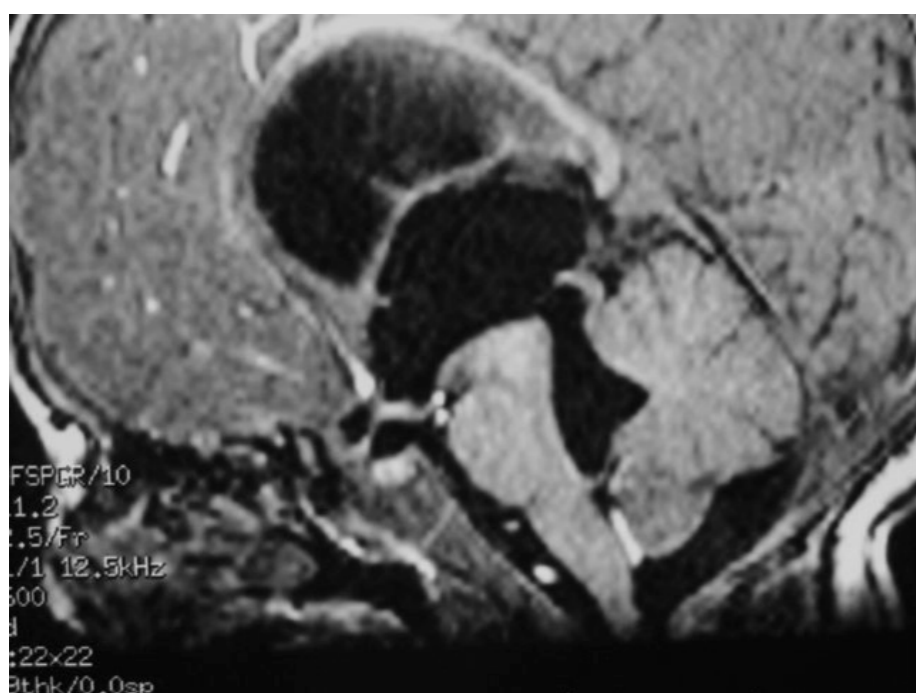
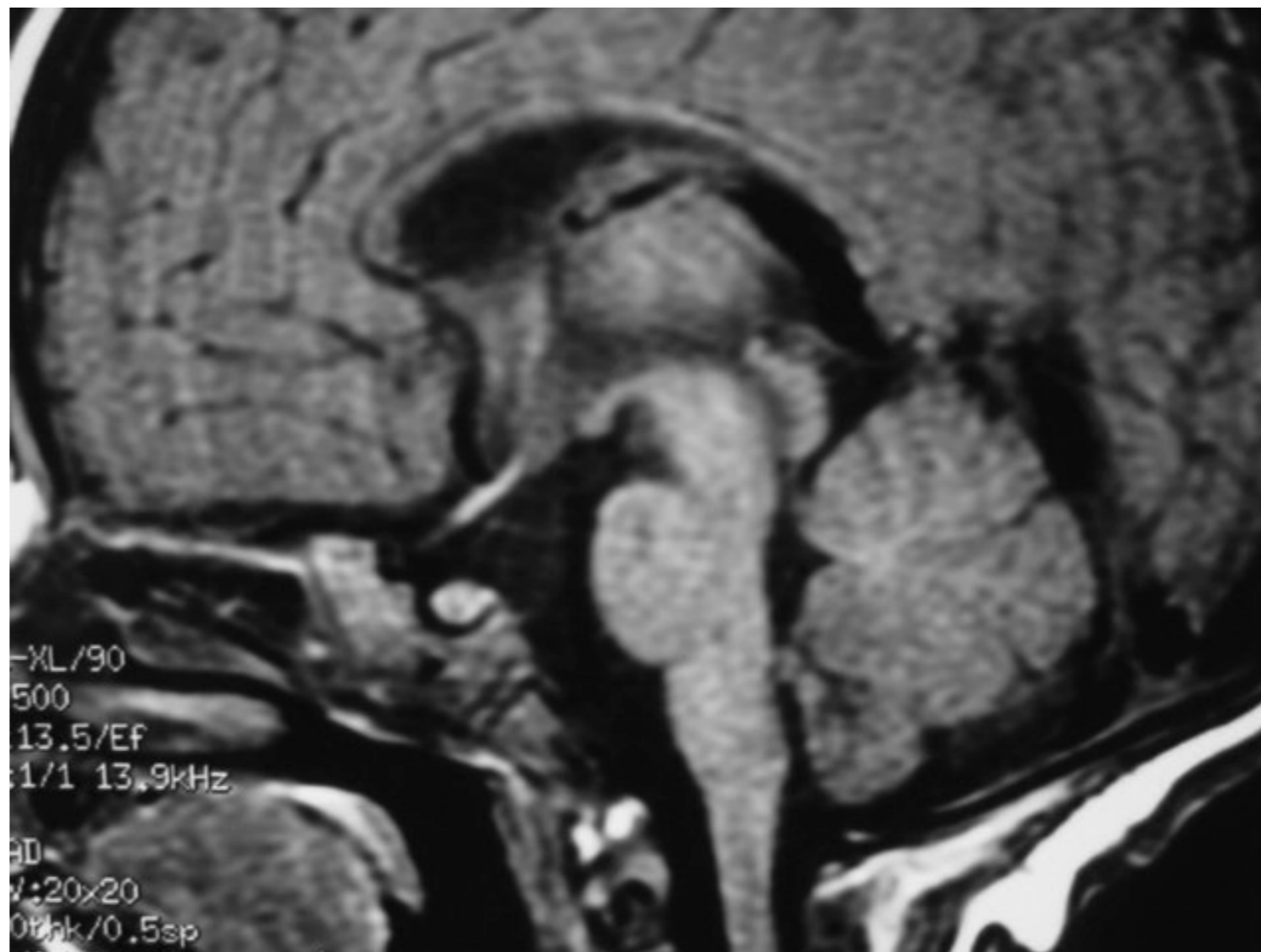
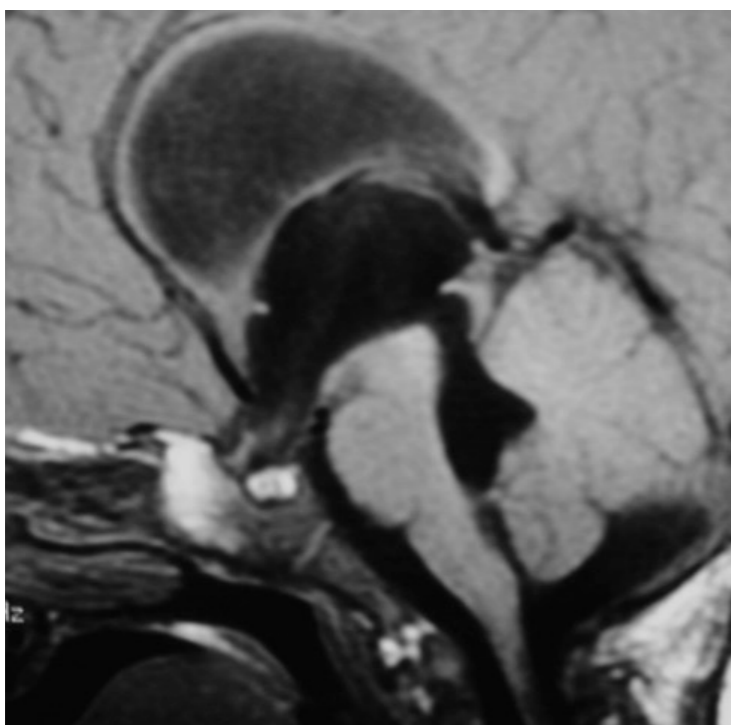
- Identificar situação de hidrocefalia obstrutiva;
- RM com estudo de fluxo;
- Mau funcionamento DVP;
- Presença de dilatação ventricular;
- Treinamento técnico.



Balão de Fogarty

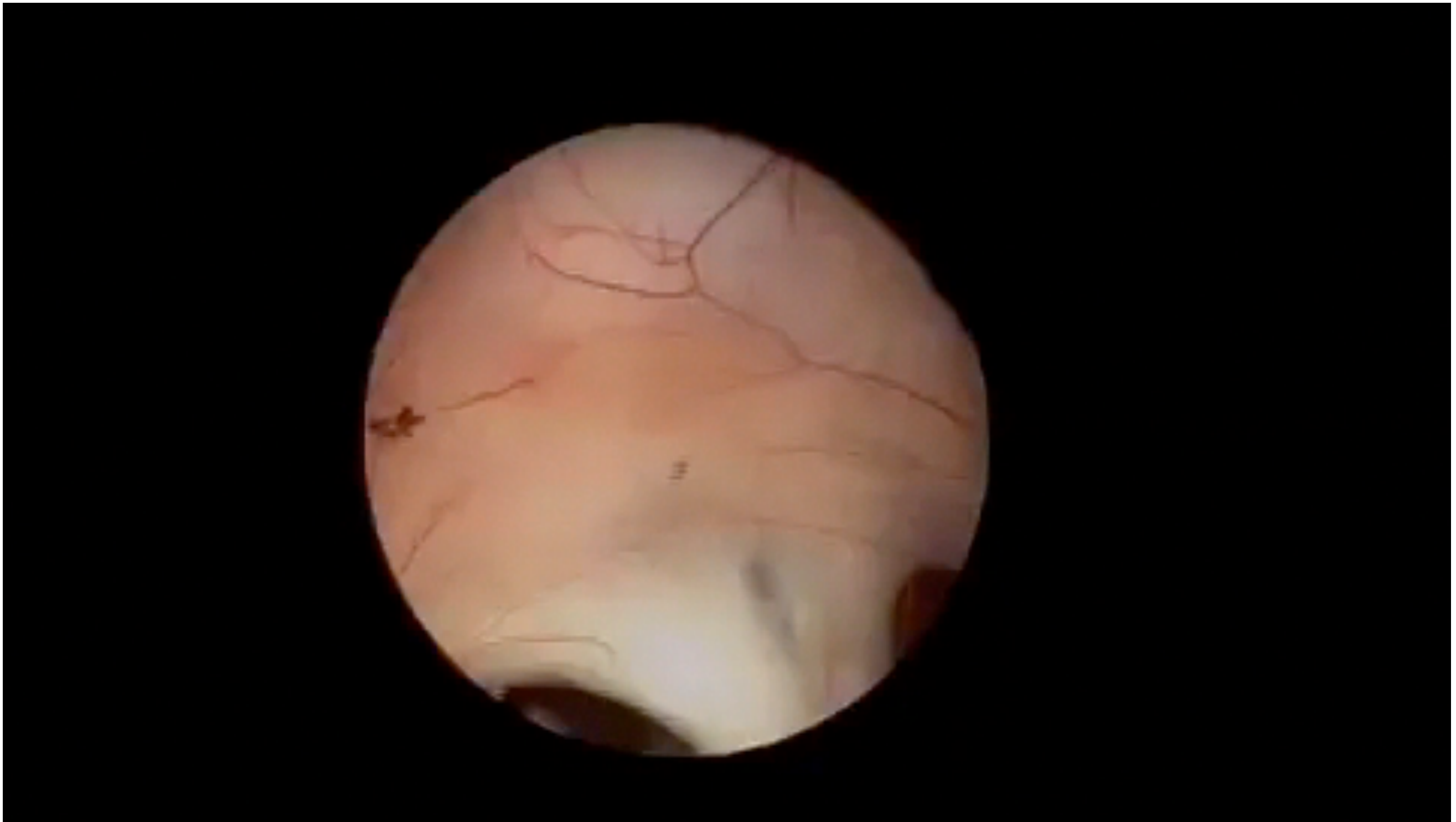


# ■ Hidrocefalia não comunicante - Obstrução IV ventrículo



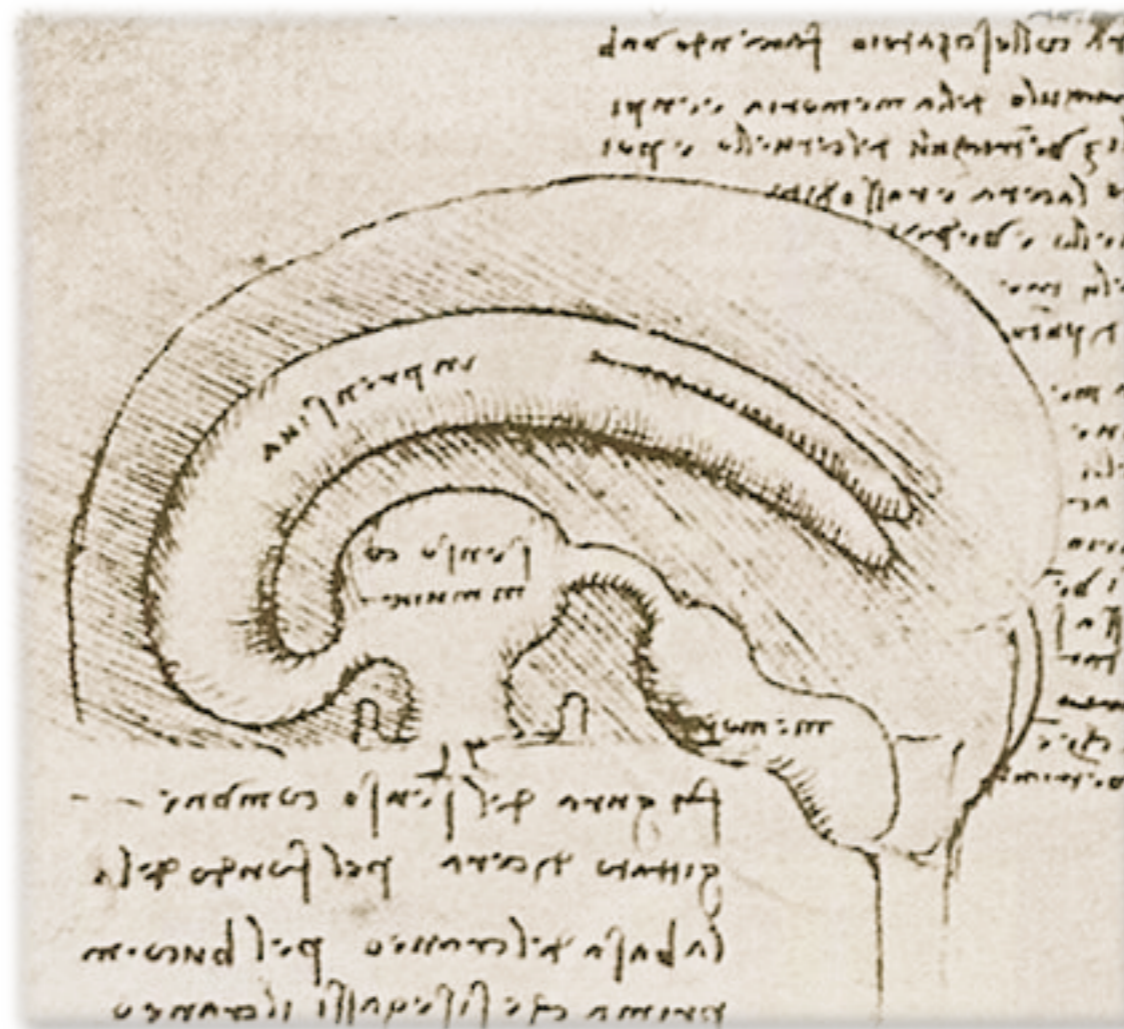


## ■ Terceiroventriculostomia endoscópica (TVE)





## ■ Pesquisa



**HIDROCEFALIA**

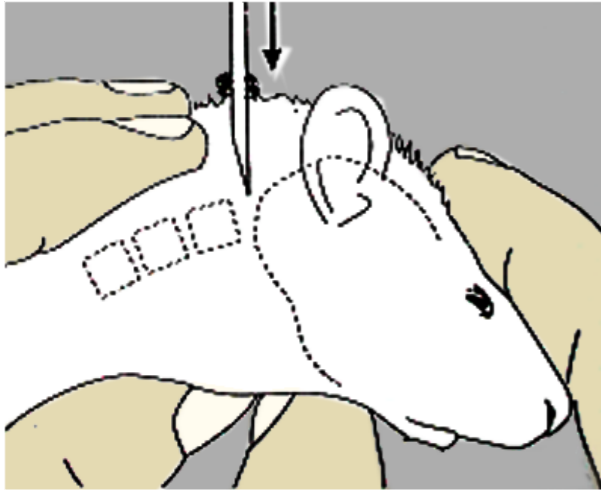
**Experimental**

**Estudos Funcionais**

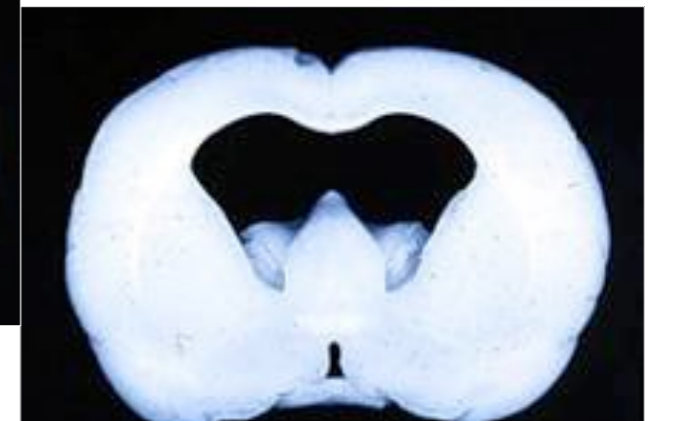
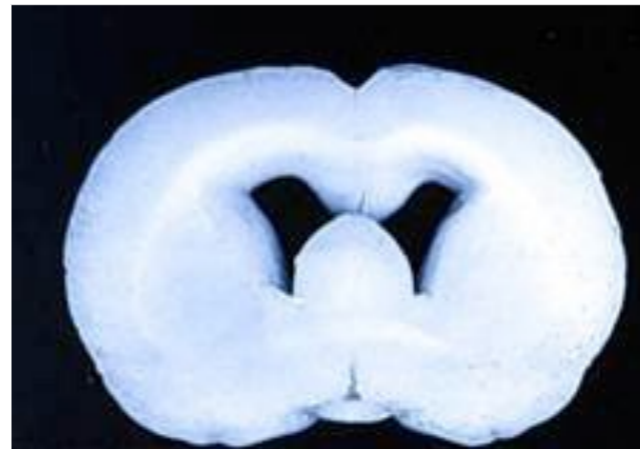
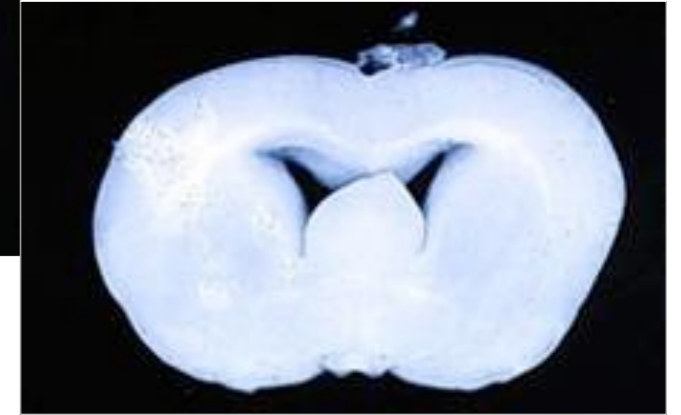
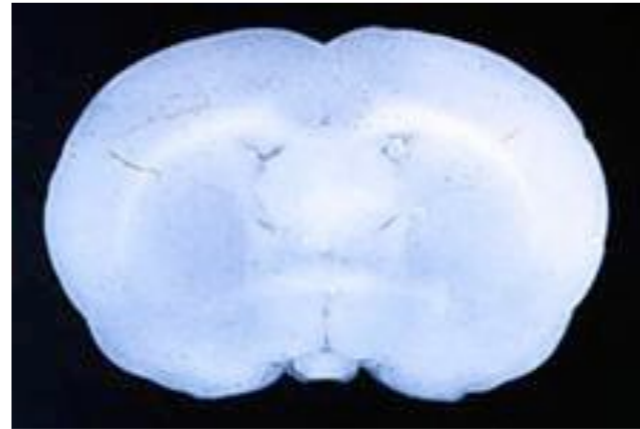
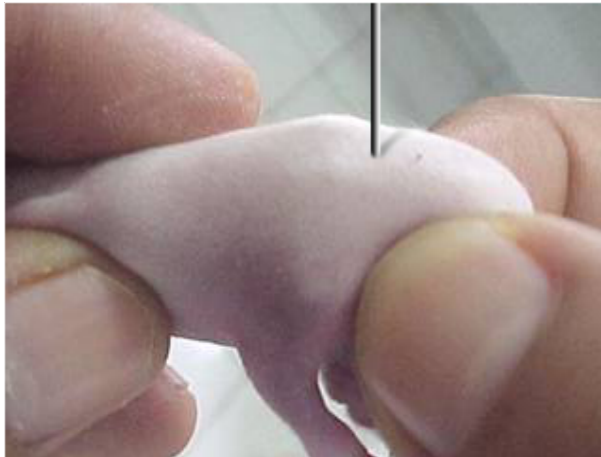
**Estudos Clínicos**



# ■ Hidrocefalia experimental - Modelo



**Caulim S.O. 20%**



Lopes LS, Machado HR, **Oliveira RS** et al: Neonatal model of chronic experimental hydrocephalus in rats. *Brazilian Journal of Morphological Sciences* 14: 151 – 152, 1997



## ■ Conclusões

- A introdução de novas tecnologias em diferentes períodos, possibilitou uma melhora significativa da qualidade de vida dos pacientes;
- O aprimoramento constante da técnica cirúrgica pode reduzir sensivelmente o número de complicações;
- Pesquisas (Experimental/Clínica) permitem uma evolução do conhecimento.

# DISRAFISMO ESPINHAL

---

**Ricardo Santos de Oliveira**



**Divisão de Neurocirurgia Pediátrica  
HCFMRP-USP**





# Disrafismo espinhal

```
graph TD; A[Disrafismo espinhal] --> B[Espinha bífida aberta  
Mielomeningocele  
(0,1 to 6 / 1000)]; A --> C[Espinha bífida oculta];
```

Espinha bífida aberta  
Mielomeningocele  
(0,1 to 6 / 1000)

Espinha bífida oculta

# Disrafismo espinhal

Todas as formas de anomalias do desenvolvimento ocorrem na linha média do dorso (pele até corpo vertebral) (0,05 to 3/ 1000 nasc)

## Disrafismo espinhal oculto (5 to 10/ 100 000)

- Lipoma
- Diastematomyelia
- Cisto Neuroentérico
- Seio dérmico

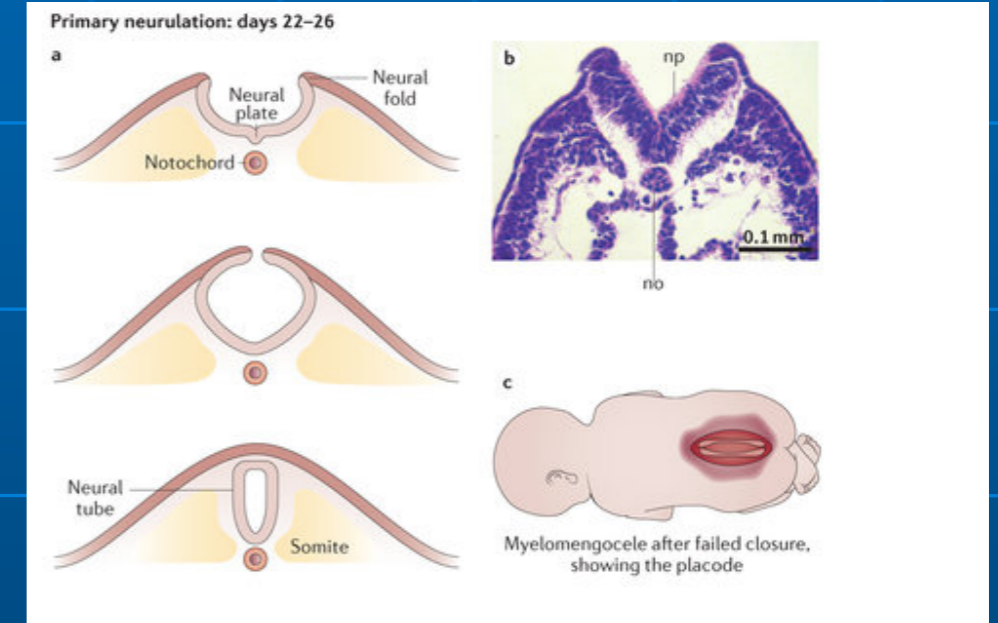
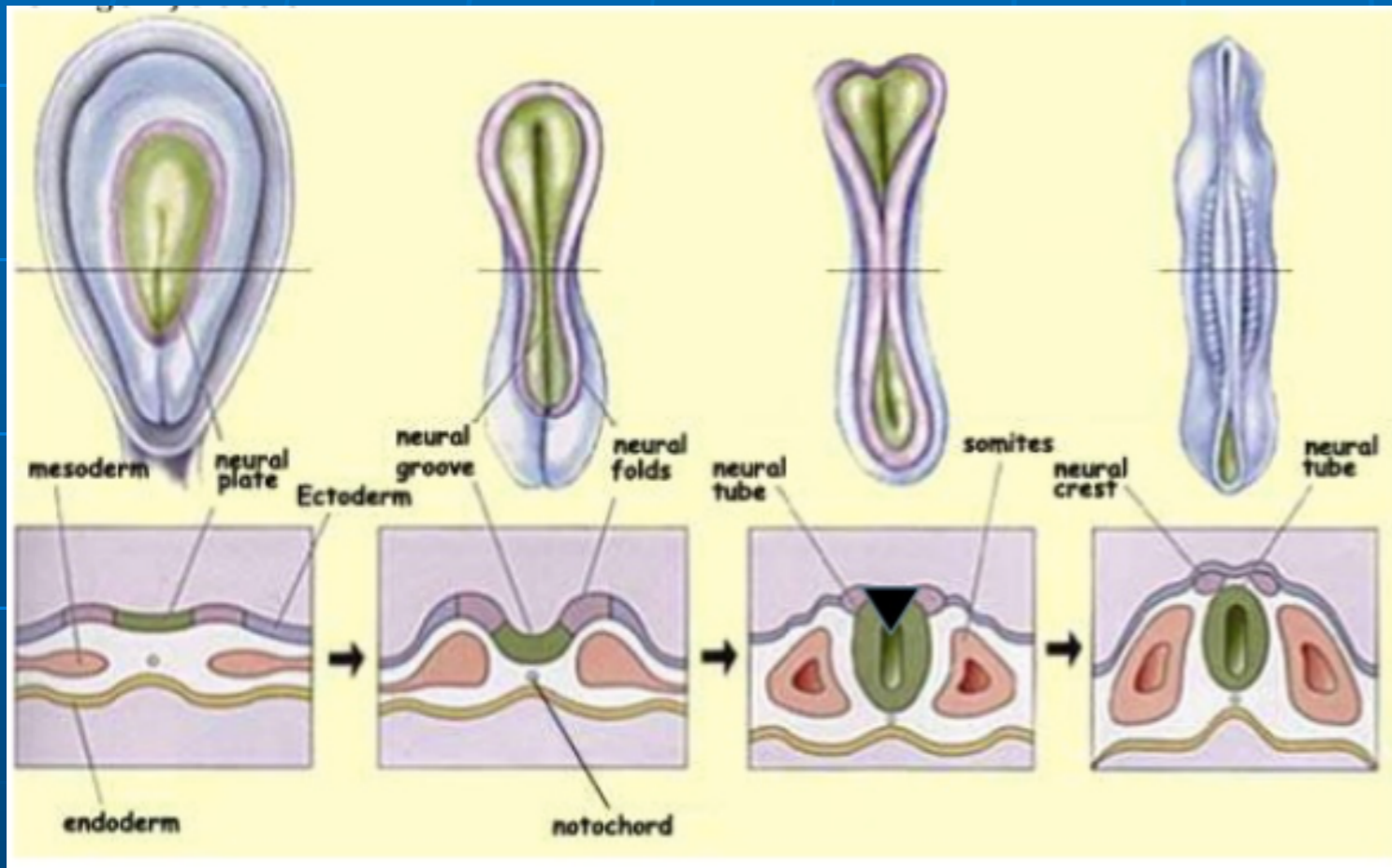
## Espinha bífida oculta

Espinha bífida oculta  
Benigno: falha no fechamento do processo espinhoso L5-S1 (17% adultos, 30% < 10anos)

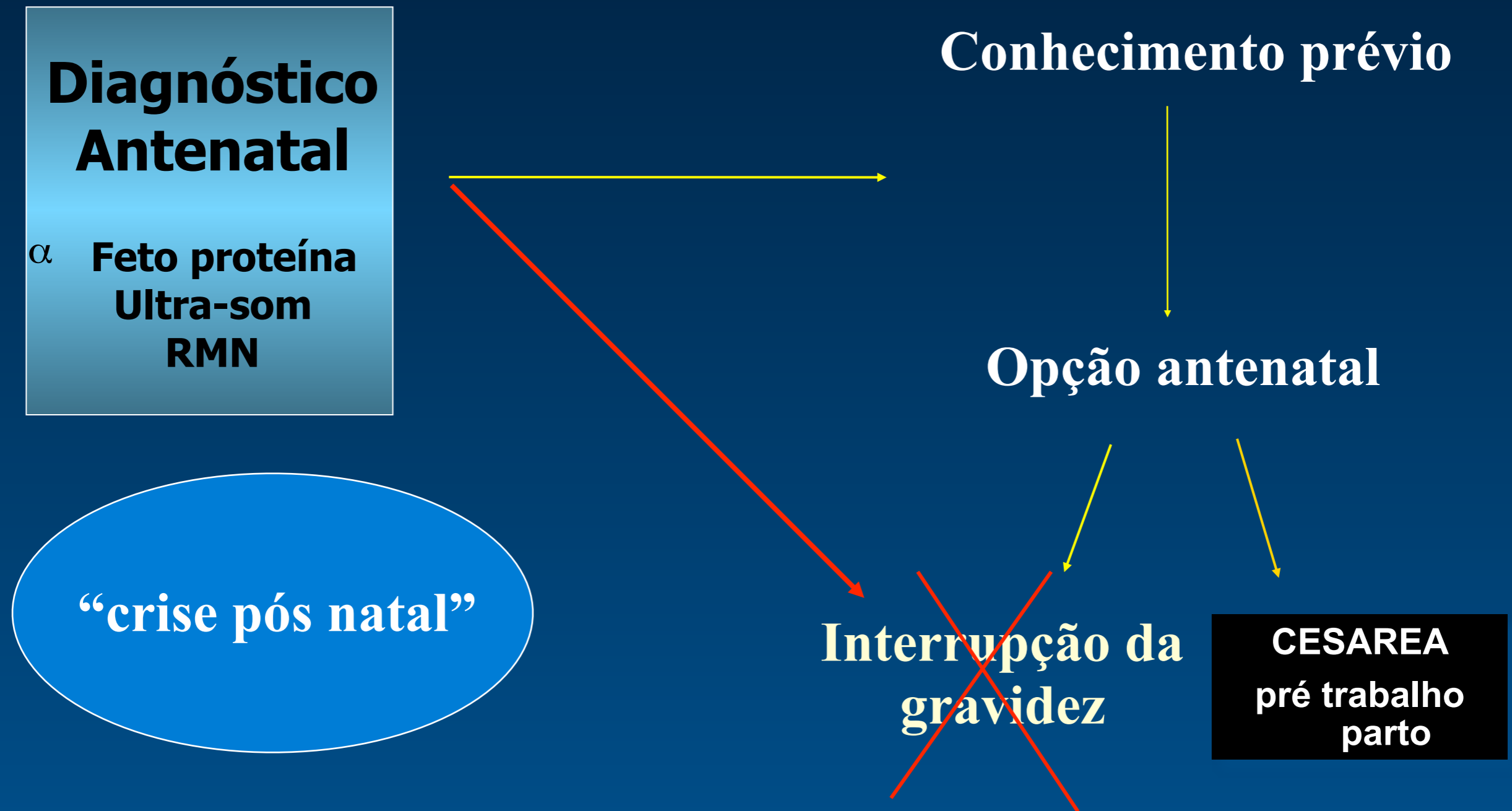
# Aberto x Fechado (oculto)

Malformação SNC	Malformação loco-regional
Acidental	Genética
Muito frequente	Raro
M=F	F >>> M
Coluna vertebral, medula, chiari II, etc	Medula ± Coluna, Rim, bexiga, trato intestinal...
Mielodisplasia	Compressão, ancoramento, microtraumatismo

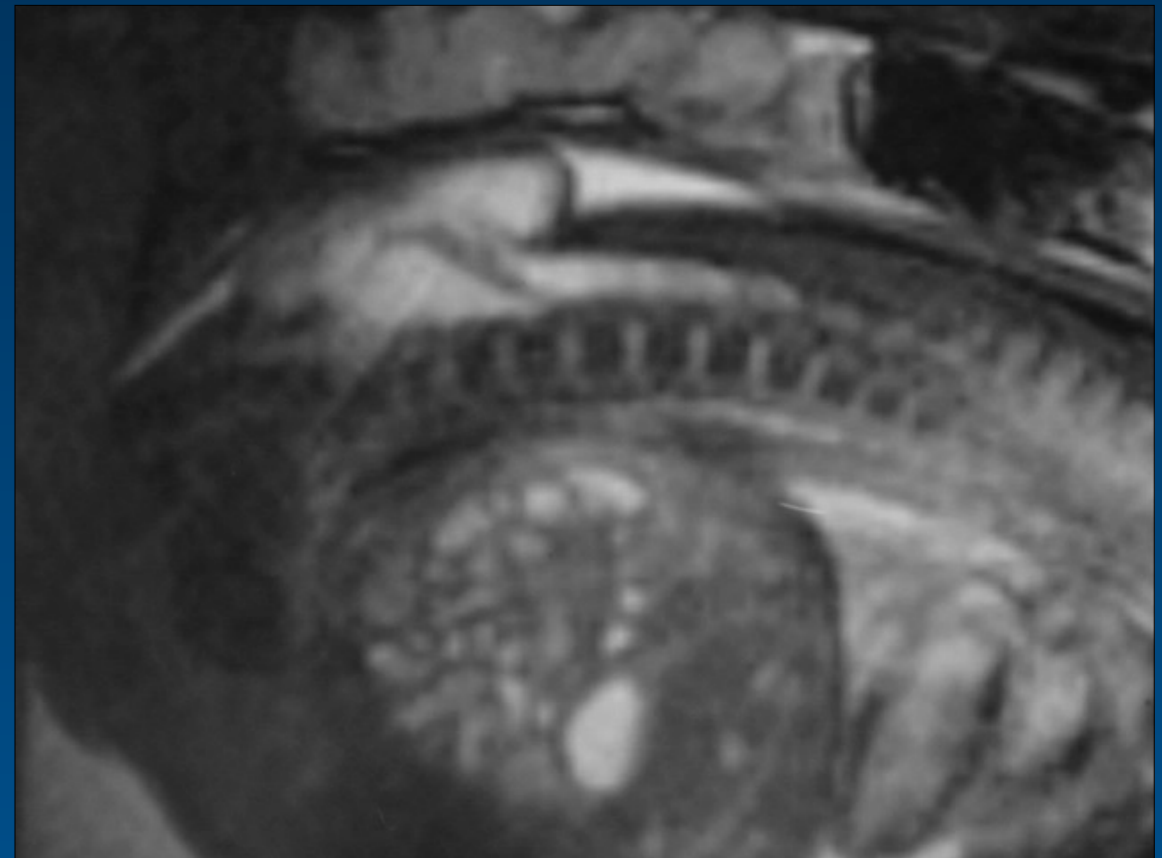
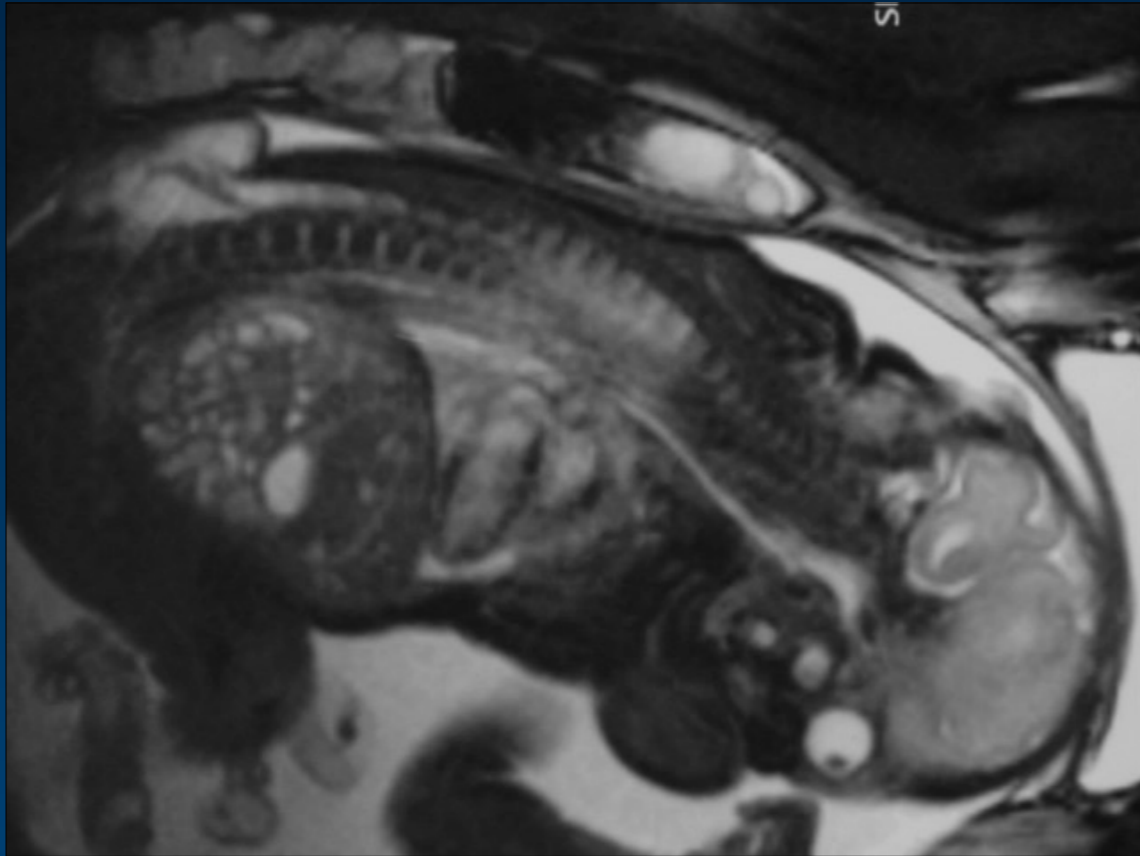
# •Tubo neural



# • MIELOMENINGOCELE – DISRAFISMO ABERTO



# •DIAGNÓSTICO ANTENATAL



## 6. Classificação (quanto ao nível da lesão)

- > Torácico: mov ativa de MMII ausente
- > Lombar Alto: L1, L2, L3(psoas, adutores, quadríceps)
- > Lombar Baixo: L3, L4, L5( + fl joelhos e/ou glúteo médio)
- > Sacral: S1, S2 ( + tríceps sural ou trínsecos dos pés ou glúteo máximo)

# • TRATAMENTO CIRÚRGICO

## OBJETIVOS

- preservar tecido neural viável
- reconstituição anatômica
- diminuir chance de infecção

## TIMING

- 24-48 h
- vantagens – redução dos riscos de infecção

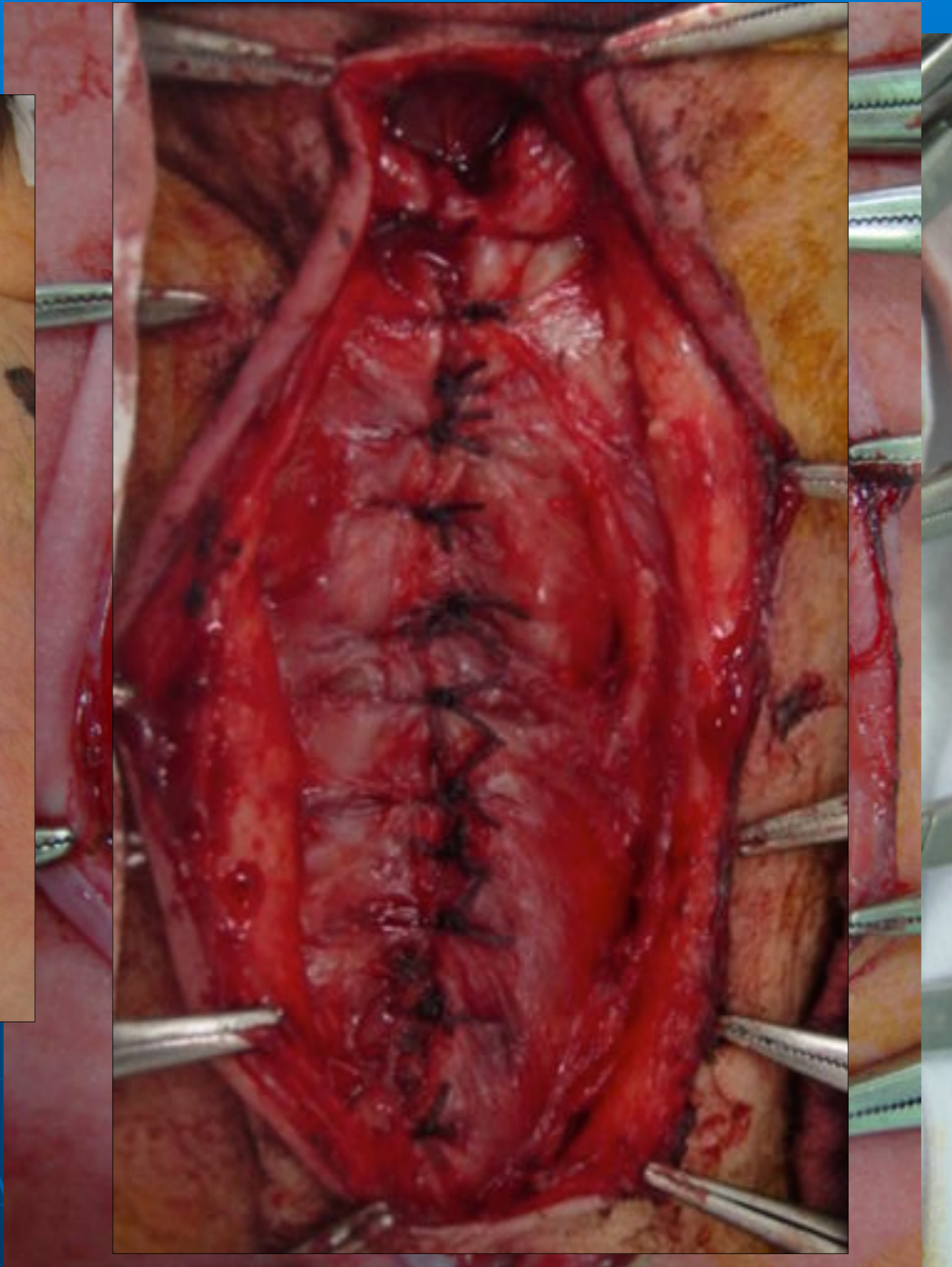
## TÉCNICA

Preparo local  
Identificação e isolamento da placa neural  
Reconstrução dos planos  
DVP simultânea???



# ■ Hidrocefalia fetal





# •DISRAFISMO OCULTO – ESTIGMA CUTÂNEO



Balaji, 2001 - Índia



**PRESENTE EM 50-80 % DOS CASOS**  
Gugisberg et al., 2004

# Lesões Cutâneas x Disrafismo espinhal oculto

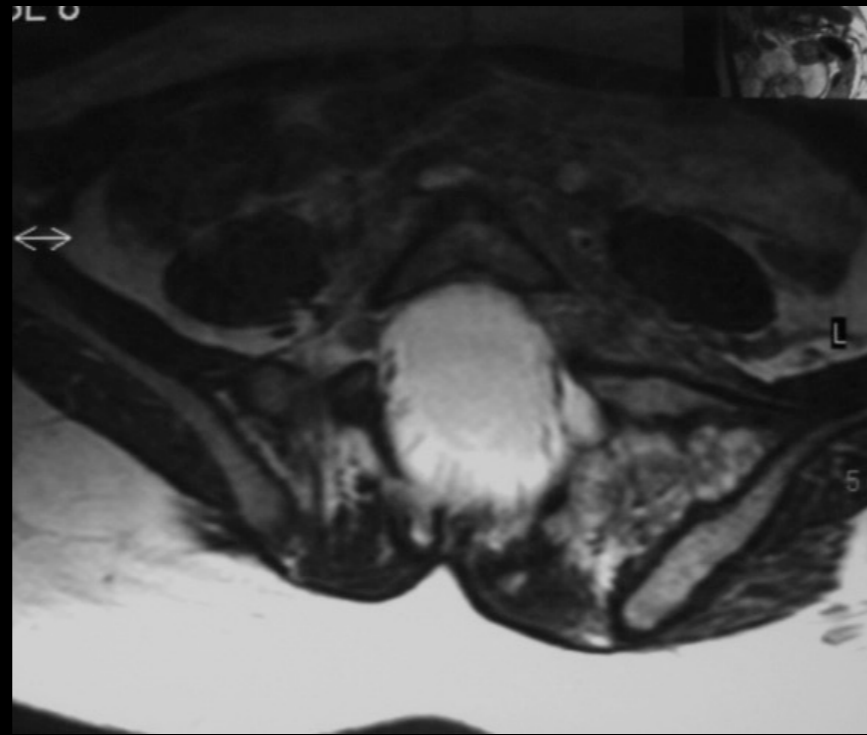
## - **Alto Índice de suspeita:**

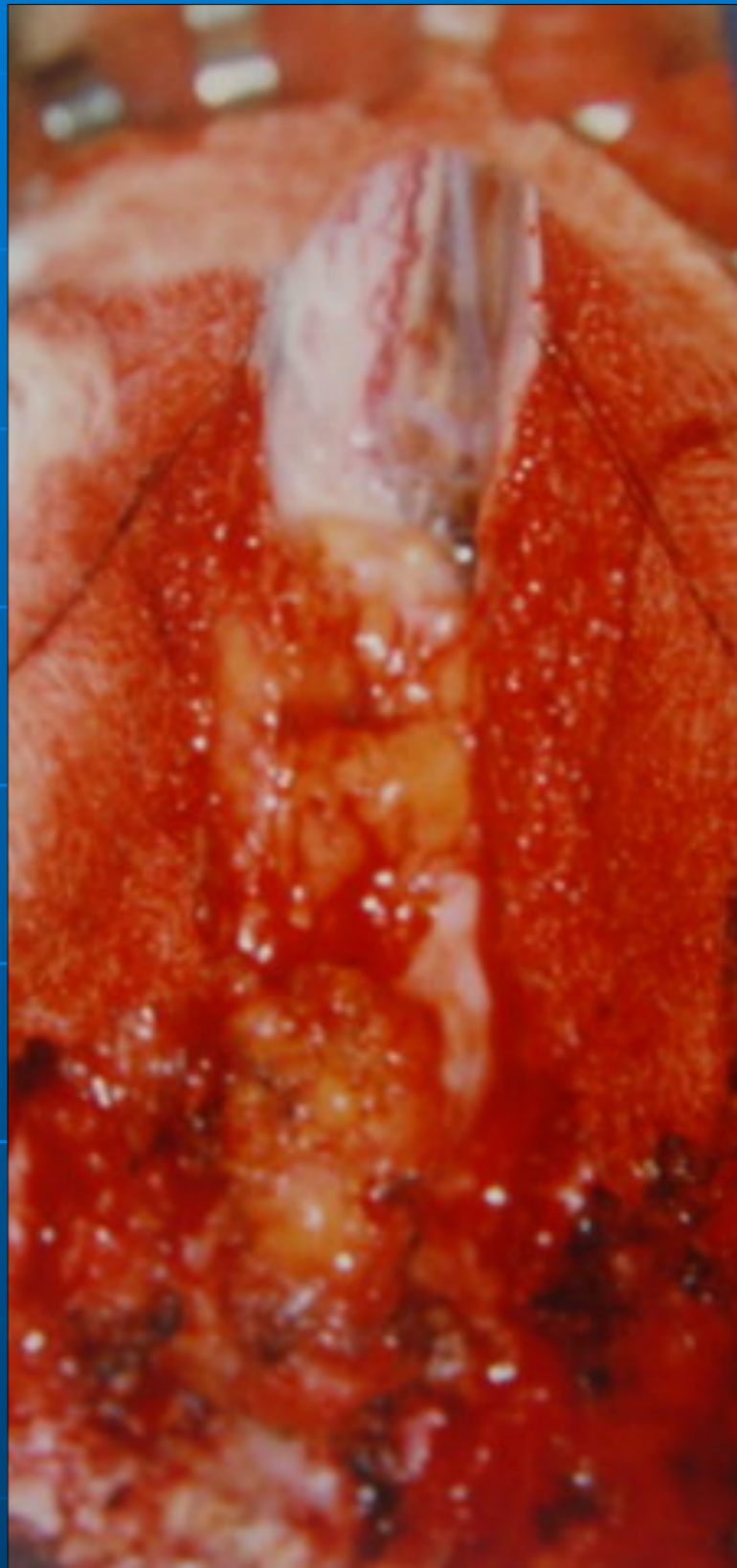
- Hipertricose
- Dimples\* (não com prega glútea)
- Cisto dermóide
- Lipomas
- Hemangiomas
- Apêndices (caudas)
- Aplasia cutis

## - Baixo Índice de suspeita

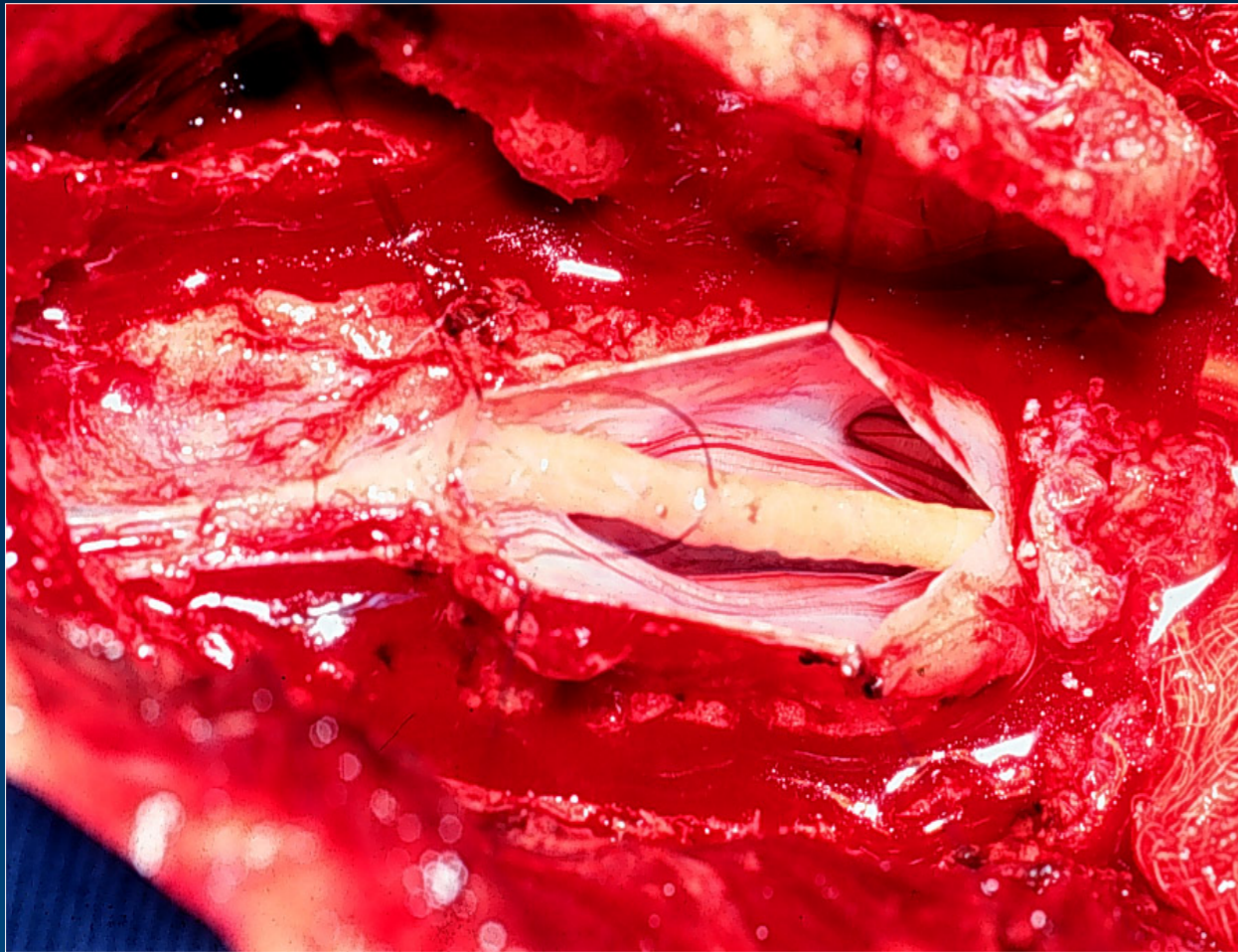
- \* Telangectasia
- \* Hemangiomas
- \* Hiperpigmentação
- \* Nevo melanocítico
- \* Teratomas

Lipoma do cone medular – 50-80 % casos Finn and Walker, 2007





# •LIPOMAS DO FILUM

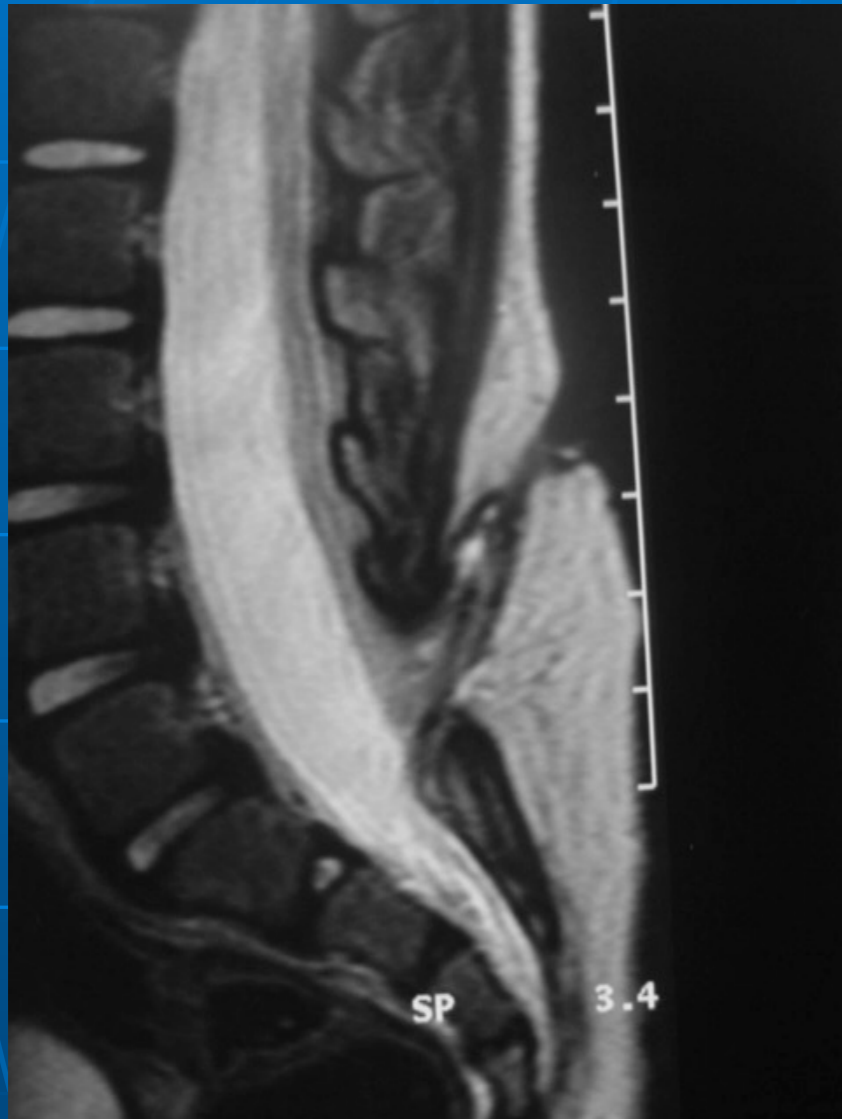


Operar sempre;

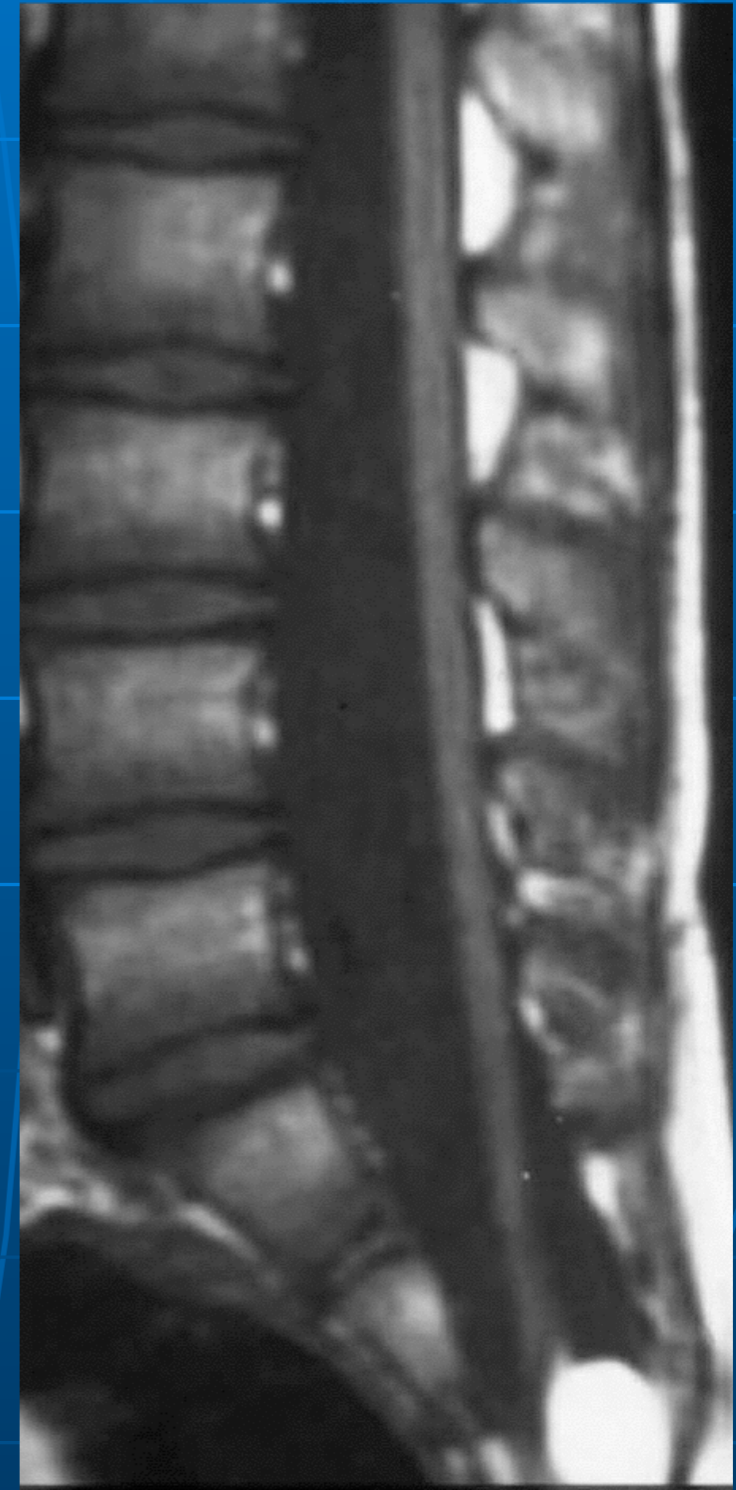
Baixo risco de complicações

7-40 % casos

# Medula presa – espessamento filum terminal

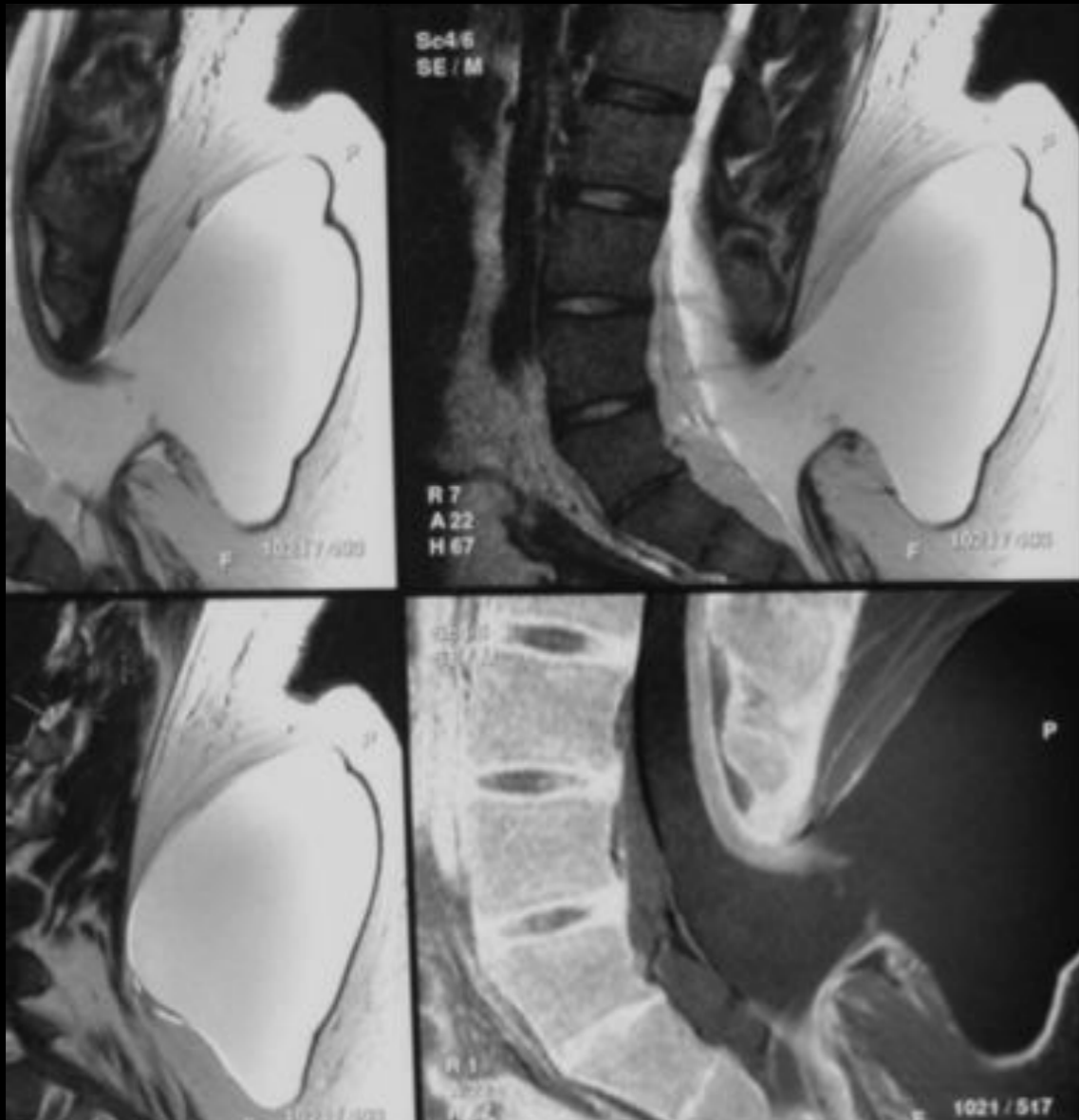


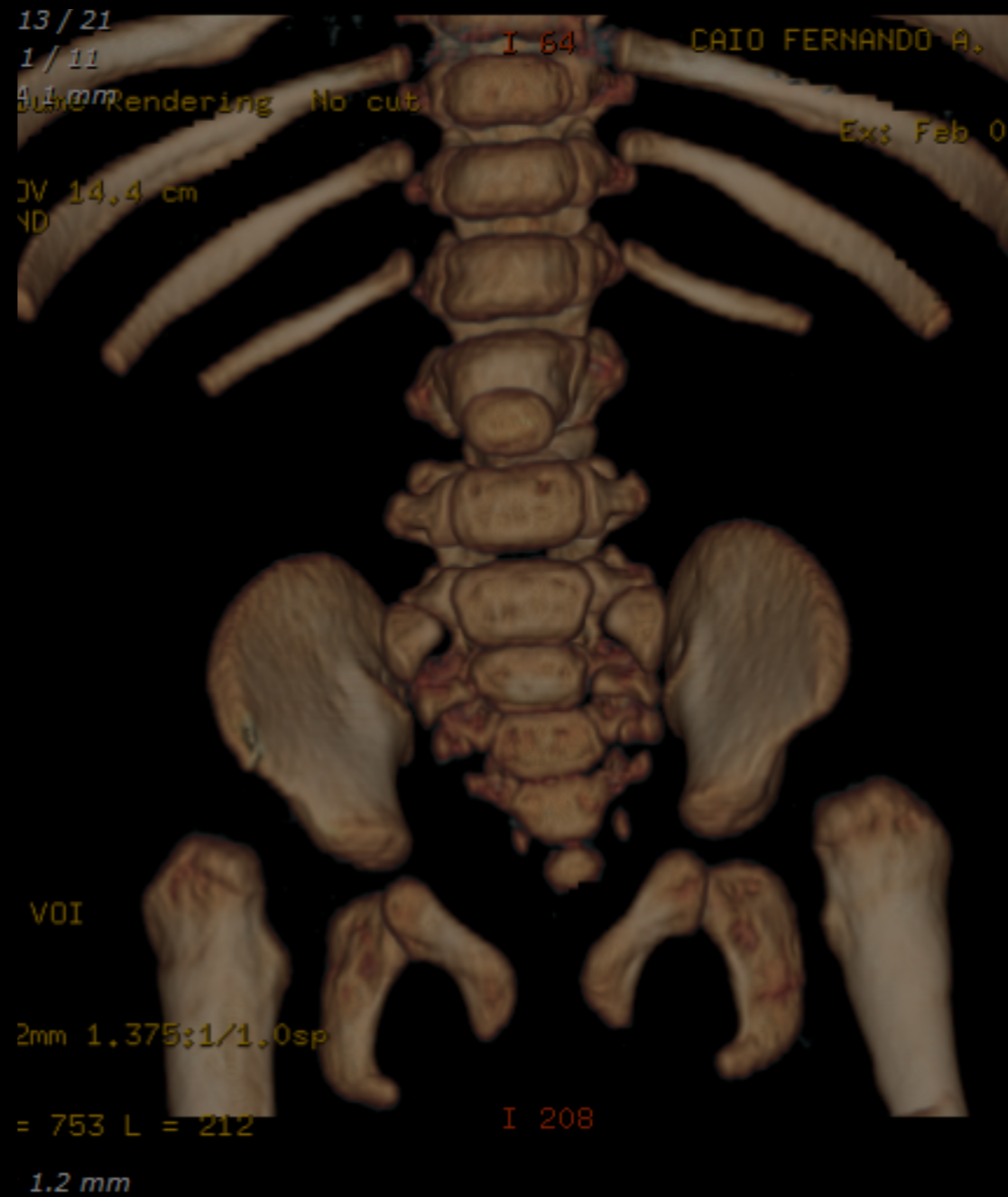
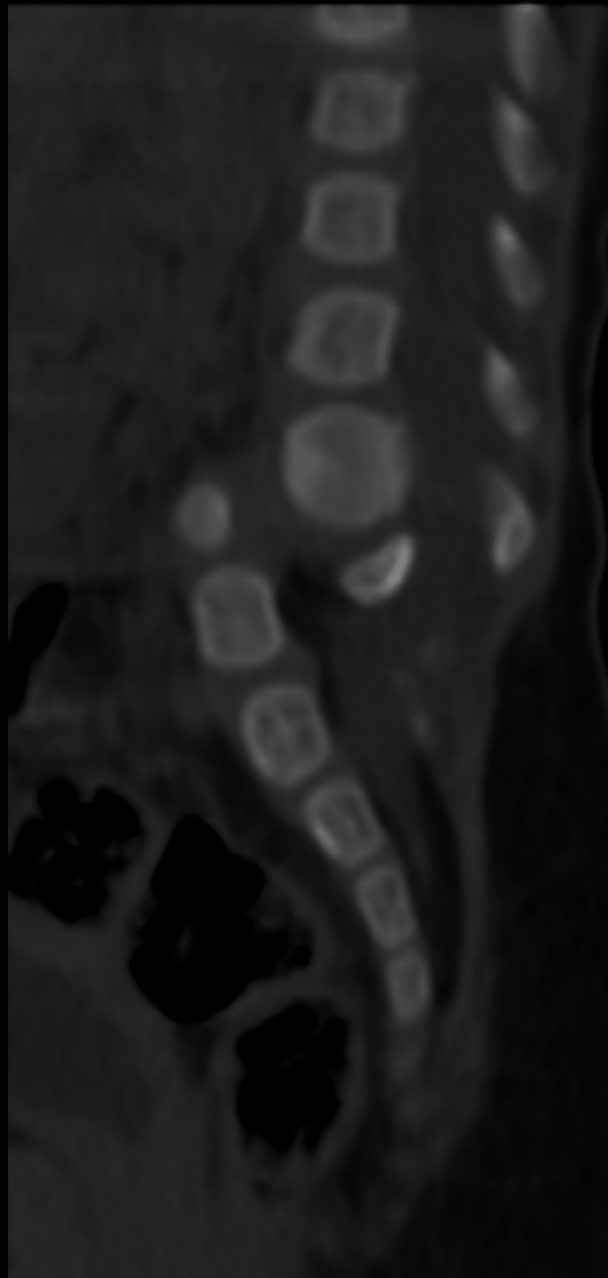
Perda da mobilidade  
Tração provoca lesão progressiva na medula  
(isquemia)





# Mielocistocele terminal





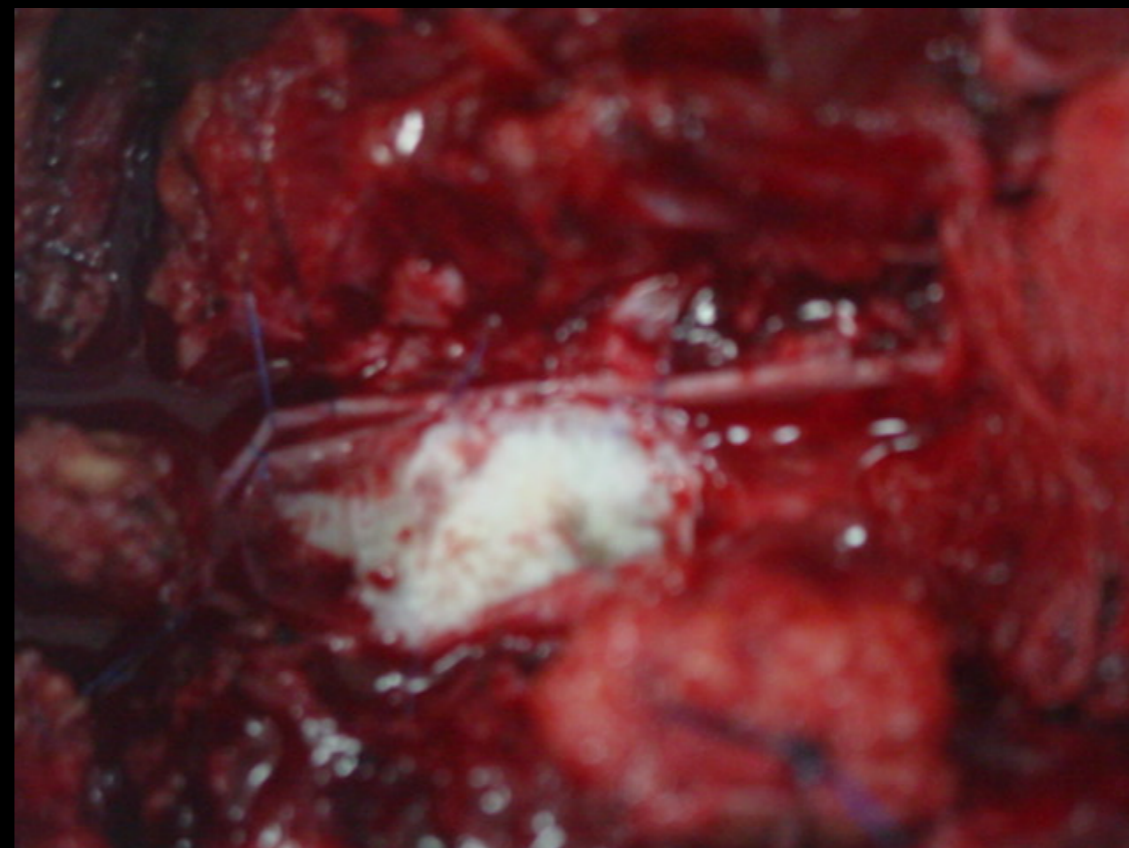
Estudo radiológico completo para avaliar deformidades ósseas

# •SEIO DÉRMICO



Seio dérmico acima da região sacrococcygea deve ser explorada (associação cisto dermóide)

# Seio dérmico e tumor dermóide

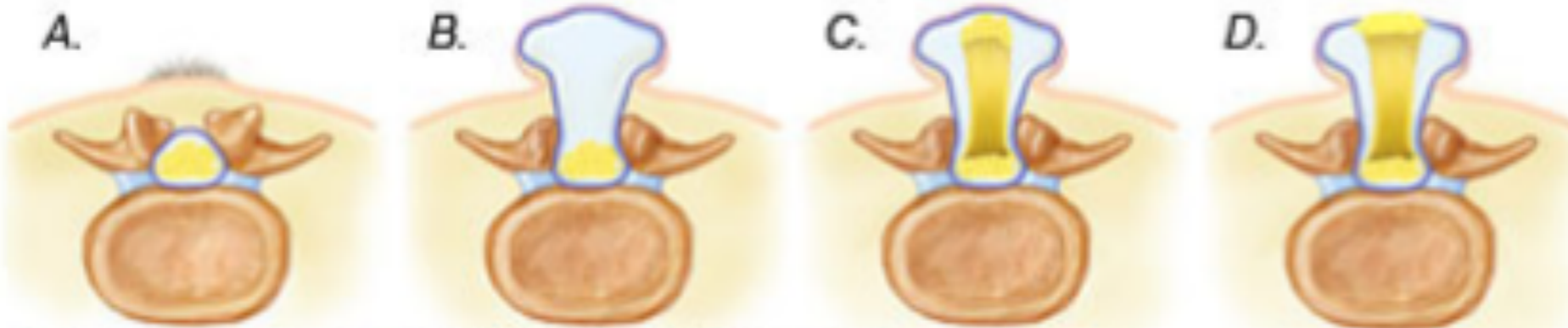


Cyst on baby's back  
from spina bifida



Normal newborn vertebra

- A. *Spina bifida occulta*
- B. *Spina bifida with meningocele*
- C. *Spina bifida with meningomyelocele*
- D. *Spina bifida with myeloschisis*



## •CONCLUSÕES

- Mielomeningocele: cirurgia precoce (24-48 h);
- DVP simultânea se necessário em casos selecionados;
- DOC: avaliação radiológica cuidadosa e clínica;
- Alterações pele/subcutâneo na linha média devem ser investigados