

# TRATADO DE NEUROLOGIA CLÍNICA E CIRÚRGICA



Editores

**Dr. André Giacomelli Leal**

**Dr. Paulo Henrique Pires de Aguiar**

**Dr. Ricardo Ramina**

Colaboradores

**Dr. Flávio Leitão Filho**

**Dr. Roberto Alexandre Dezena**

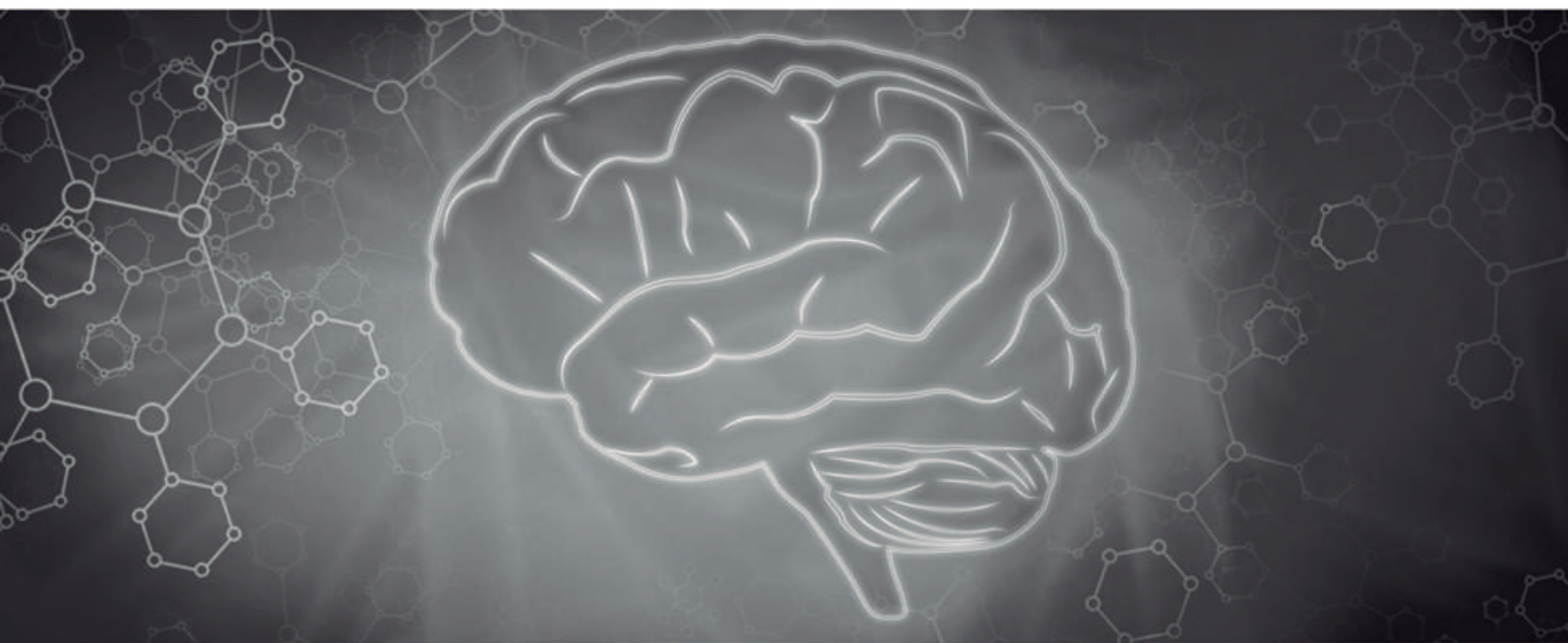
**Dr. Samuel Simis**

**Dr. Murilo Sousa de Meneses**

**Dr. José Marcus Rotta**

1ª Edição

# TRATADO DE NEUROLOGIA CLÍNICA E CIRÚRGICA



Editores

**Dr. André Giacomelli Leal**

**Dr. Paulo Henrique Pires de Aguiar**

**Dr. Ricardo Ramina**

Colaboradores

**Dr. Flávio Leitão Filho**

**Dr. Roberto Alexandre Dezena**

**Dr. Samuel Simis**

**Dr. Murilo Sousa de Meneses**

**Dr. José Marcus Rotta**

1ª Edição

**Atena**  
Editora  
Ano 2022

**Editora chefe**

Profª Drª Antonella Carvalho de Oliveira

**Editora executiva**

Natalia Oliveira

**Assistente editorial**

Flávia Roberta Barão

**Bibliotecária**

Janaina Ramos

**Projeto gráfico**

Bruno Oliveira

Camila Alves de Cremona

Daphynny Pamplona

Gabriel Motomu Teshima

Luiza Alves Batista

Natália Sandrini de Azevedo

**Imagens da capa**

Shutterstock

**Edição de arte**

Gabriela Jardim Bonet

2022 by Atena Editora

Copyright © Atena Editora

Copyright do texto © 2022 Os autores

Copyright da edição © 2022 Atena Editora

Direitos para esta edição cedidos à Atena Editora pelos autores.

Open access publication by Atena Editora



Todo o conteúdo deste livro está licenciado sob uma Licença de Atribuição *Creative Commons*. Atribuição-Não-Comercial-NãoDerivativos 4.0 Internacional (CC BY-NC-ND 4.0).

O conteúdo dos artigos e seus dados em sua forma, correção e confiabilidade são de responsabilidade exclusiva dos autores, inclusive não representam necessariamente a posição oficial da Atena Editora. Permitido o *download* da obra e o compartilhamento desde que sejam atribuídos créditos aos autores, mas sem a possibilidade de alterá-la de nenhuma forma ou utilizá-la para fins comerciais.

Todos os manuscritos foram previamente submetidos à avaliação cega pelos pares, membros do Conselho Editorial desta Editora, tendo sido aprovados para a publicação com base em critérios de neutralidade e imparcialidade acadêmica.

A Atena Editora é comprometida em garantir a integridade editorial em todas as etapas do processo de publicação, evitando plágio, dados ou resultados fraudulentos e impedindo que interesses financeiros comprometam os padrões éticos da publicação. Situações suspeitas de má conduta científica serão investigadas sob o mais alto padrão de rigor acadêmico e ético.

**Conselho Editorial**

**Ciências Biológicas e da Saúde**

Profª Drª Aline Silva da Fonte Santa Rosa de Oliveira – Hospital Federal de Bonsucesso

Profª Drª Ana Beatriz Duarte Vieira – Universidade de Brasília

Profª Drª Ana Paula Peron – Universidade Tecnológica Federal do Paraná

Prof. Dr. André Ribeiro da Silva – Universidade de Brasília

Profª Drª Anelise Levay Murari – Universidade Federal de Pelotas

Prof. Dr. Benedito Rodrigues da Silva Neto – Universidade Federal de Goiás



Prof. Dr. Cirênio de Almeida Barbosa – Universidade Federal de Ouro Preto  
Profª Drª Daniela Reis Joaquim de Freitas – Universidade Federal do Piauí  
Profª Drª Débora Luana Ribeiro Pessoa – Universidade Federal do Maranhão  
Prof. Dr. Douglas Siqueira de Almeida Chaves – Universidade Federal Rural do Rio de Janeiro  
Prof. Dr. Edson da Silva – Universidade Federal dos Vales do Jequitinhonha e Mucuri  
Profª Drª Elizabeth Cordeiro Fernandes – Faculdade Integrada Medicina  
Profª Drª Eleuza Rodrigues Machado – Faculdade Anhanguera de Brasília  
Profª Drª Elane Schwinden Prudêncio – Universidade Federal de Santa Catarina  
Profª Drª Eysler Gonçalves Maia Brasil – Universidade da Integração Internacional da Lusofonia Afro-Brasileira  
Prof. Dr. Ferlando Lima Santos – Universidade Federal do Recôncavo da Bahia  
Profª Drª Fernanda Miguel de Andrade – Universidade Federal de Pernambuco  
Prof. Dr. Fernando Mendes – Instituto Politécnico de Coimbra – Escola Superior de Saúde de Coimbra  
Profª Drª Gabriela Vieira do Amaral – Universidade de Vassouras  
Prof. Dr. Gianfábio Pimentel Franco – Universidade Federal de Santa Maria  
Prof. Dr. Helio Franklin Rodrigues de Almeida – Universidade Federal de Rondônia  
Profª Drª Iara Lúcia Tescarollo – Universidade São Francisco  
Prof. Dr. Igor Luiz Vieira de Lima Santos – Universidade Federal de Campina Grande  
Prof. Dr. Jefferson Thiago Souza – Universidade Estadual do Ceará  
Prof. Dr. Jesus Rodrigues Lemos – Universidade Federal do Piauí  
Prof. Dr. Jônatas de França Barros – Universidade Federal do Rio Grande do Norte  
Prof. Dr. José Aderval Aragão – Universidade Federal de Sergipe  
Prof. Dr. José Max Barbosa de Oliveira Junior – Universidade Federal do Oeste do Pará  
Profª Drª Juliana Santana de Curcio – Universidade Federal de Goiás  
Profª Drª Lívia do Carmo Silva – Universidade Federal de Goiás  
Prof. Dr. Luís Paulo Souza e Souza – Universidade Federal do Amazonas  
Profª Drª Magnólia de Araújo Campos – Universidade Federal de Campina Grande  
Prof. Dr. Marcus Fernando da Silva Praxedes – Universidade Federal do Recôncavo da Bahia  
Profª Drª Maria Tatiane Gonçalves Sá – Universidade do Estado do Pará  
Prof. Dr. Maurilio Antonio Varavallo – Universidade Federal do Tocantins  
Profª Drª Mylena Andréa Oliveira Torres – Universidade Ceuma  
Profª Drª Natiéli Piovesan – Instituto Federaci do Rio Grande do Norte  
Prof. Dr. Paulo Inada – Universidade Estadual de Maringá  
Prof. Dr. Rafael Henrique Silva – Hospital Universitário da Universidade Federal da Grande Dourados  
Profª Drª Regiane Luz Carvalho – Centro Universitário das Faculdades Associadas de Ensino  
Profª Drª Renata Mendes de Freitas – Universidade Federal de Juiz de Fora  
Profª Drª Sheyla Mara Silva de Oliveira – Universidade do Estado do Pará  
Profª Drª Suely Lopes de Azevedo – Universidade Federal Fluminense  
Profª Drª Vanessa da Fontoura Custódio Monteiro – Universidade do Vale do Sapucaí  
Profª Drª Vanessa Lima Gonçalves – Universidade Estadual de Ponta Grossa  
Profª Drª Vanessa Bordin Viera – Universidade Federal de Campina Grande  
Profª Drª Welma Emidio da Silva – Universidade Federal Rural de Pernambuco

## Tratado de neurologia clínica e cirúrgica

**Diagramação:** Natália Sandrini de Azevedo  
**Correção:** Bruno Oliveira  
**Indexação:** Amanda Kelly da Costa Veiga  
**Revisão:** Os autores  
**Editores:** André Giacomelli Leal  
Paulo Henrique Pires de Aguiar  
Ricardo Ramina  
**Colaboradores:** Roberto Alexandre Dezena  
Samuel Simis  
Murilo Souza de Menezes  
José Marcus Rotta

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)	
T776	Tratado de neurologia clínica e cirúrgica / Editores André Giacomelli Leal, Paulo Henrique Pires de Aguiar, Ricardo Ramina. – Ponta Grossa - PR: Atena, 2022.  Formato: PDF Requisitos de sistema: Adobe Acrobat Reader Modo de acesso: World Wide Web Inclui bibliografia ISBN 978-65-258-0134-6 DOI: <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.346221304">https://doi.org/10.22533/at.ed.346221304</a>  1. Neurologia. I. Leal, André Giacomelli (Editor). II. Aguiar, Paulo Henrique Pires de (Editor). III. Ramina, Ricardo (Editor). IV. Título.  CDD 612.8
Elaborado por Bibliotecária Janaina Ramos – CRB-8/9166	

**Atena Editora**  
Ponta Grossa – Paraná – Brasil  
Telefone: +55 (42) 3323-5493  
[www.atenaeditora.com.br](http://www.atenaeditora.com.br)  
[contato@atenaeditora.com.br](mailto:contato@atenaeditora.com.br)

## DECLARAÇÃO DOS AUTORES

Os autores desta obra: 1. Atestam não possuir qualquer interesse comercial que constitua um conflito de interesses em relação ao artigo científico publicado; 2. Declaram que participaram ativamente da construção dos respectivos manuscritos, preferencialmente na: a) Concepção do estudo, e/ou aquisição de dados, e/ou análise e interpretação de dados; b) Elaboração do artigo ou revisão com vistas a tornar o material intelectualmente relevante; c) Aprovação final do manuscrito para submissão.; 3. Certificam que os artigos científicos publicados estão completamente isentos de dados e/ou resultados fraudulentos; 4. Confirmam a citação e a referência correta de todos os dados e de interpretações de dados de outras pesquisas; 5. Reconhecem terem informado todas as fontes de financiamento recebidas para a consecução da pesquisa; 6. Autorizam a edição da obra, que incluem os registros de ficha catalográfica, ISBN, DOI e demais indexadores, projeto visual e criação de capa, diagramação de miolo, assim como lançamento e divulgação da mesma conforme critérios da Atena Editora.

## DECLARAÇÃO DA EDITORA

A Atena Editora declara, para os devidos fins de direito, que: 1. A presente publicação constitui apenas transferência temporária dos direitos autorais, direito sobre a publicação, inclusive não constitui responsabilidade solidária na criação dos manuscritos publicados, nos termos previstos na Lei sobre direitos autorais (Lei 9610/98), no art. 184 do Código Penal e no art. 927 do Código Civil; 2. Autoriza e incentiva os autores a assinarem contratos com repositórios institucionais, com fins exclusivos de divulgação da obra, desde que com o devido reconhecimento de autoria e edição e sem qualquer finalidade comercial; 3. Todos os e-book são *open access*, *desta forma* não os comercializa em seu site, sites parceiros, plataformas de *e-commerce*, ou qualquer outro meio virtual ou físico, portanto, está isenta de repasses de direitos autorais aos autores; 4. Todos os membros do conselho editorial são doutores e vinculados a instituições de ensino superior públicas, conforme recomendação da CAPES para obtenção do Qualis livro; 5. Não cede, comercializa ou autoriza a utilização dos nomes e e-mails dos autores, bem como nenhum outro dado dos mesmos, para qualquer finalidade que não o escopo da divulgação desta obra.

## **EDITORES**

Dr. André Giacomelli Leal

Dr. Paulo Henrique Pires de Aguiar

Dr. Ricardo Ramina

## **COLABORADORES**

Dr Flávio Leitão Filho

Dr. Roberto Alexandre Dezena

Dr. Samuel Simis

Dr. Murilo Sousa de Meneses

Dr. José Marcus Rotta

## **COLABORADORES ACADÊMICOS**

Cindy Caetano da Silva

Emilly Marien Dias da Silva de Souza

Júlia Lins Gemir

Kamila Blaka

Lauanda Raíssa Reis Gamboge

Pedro Henrique Simm Pires de Aguiar

Pedro Schmidt dos Reis Matos Figueiredo

Rafael Peron Carapeba

Thomás Rocha Campos

Vinícios Ribas dos Santos



## APRESENTAÇÃO

Após três anos de trabalho, o Tratado de Neurologia Clínica e Cirúrgica da Academia Brasileira de Neurocirurgia – ABNC está pronto. Uma obra importante, que reuniu os melhores neurocirurgiões e neurologistas brasileiros, em prol do crescimento e desenvolvimento da nossa querida Academia.

Com 62 capítulos sobre diversos tópicos em Neurologia clínica e cirúrgica, cuidadosamente escritos por especialistas em suas devidas áreas, contém 15 seções, cobrindo os seguintes temas: história da Neurologia, neuroanatomia básica, semiologia e exames complementares, doenças vasculares, doenças desmielinizantes, doenças dos nervos periféricos e neuromusculares, distúrbios do movimento, cefaleia e epilepsia, demências e distúrbios cognitivos, neoplasias, dor e espasticidade, transtorno do sono, neurointensivismo, doenças neurológicas na infância e outros.

Destinada a acadêmicos de medicina, residentes, neurologistas e neurocirurgiões, esta obra promete fornecer um conteúdo altamente especializado, para uma ótima revisão e aprofundamento sobre esses assuntos.

Este livro é um espelho que reflete a toda a grande potência que o Brasil é em Neurologia e Neurocirurgia.

Prof. Dr. André Giacomelli Leal

## PREFÁCIO

Este *Tratado de Neurologia Clínica e Cirúrgica* surge num importante momento das áreas da neurociência. Elaborar o diagnóstico neurológico correto sempre representou para o médico um desafio intelectual desde os primórdios das ciências neurológicas modernas no século XVII e, para o paciente, preocupação e ansiedade sobre o curso de sua enfermidade. No passado, a neurologia clínica era uma ciência de doenças interessantes, porém muitas vezes intratáveis, praticada pelo fascínio especial da “estética do diagnóstico”. A neurologia cirúrgica, por sua vez, ainda embrionária no início do século passado, foi por muitas décadas frustrada, exibindo um altíssimo índice de mortalidade e morbidade, incompatível com uma medicina que cura e alivia as enfermidades. Felizmente, essa situação mudou fundamentalmente nas últimas décadas. As ciências neurológicas estão se tornando cada vez mais atraentes, ao ver o tratamento como o ponto central da verdadeira tarefa médica, e sua eficiência terapêutica. Exemplos incluem as doenças vasculares do sistema nervoso, as neoplasias benignas e malignas do sistema nervoso, as doenças dos nervos periféricos, o tratamento de epilepsia, dos distúrbios do movimento, da demência e distúrbios cognitivos, da dor e da espasticidade, bem como do sono, sem mencionar os avanços no neurointensivismo.

Neste contexto, o presente *Tratado de Neurologia Clínica e Cirúrgica* surge como uma obra imprescindível para o conhecimento do estado da arte das múltiplas áreas da neurociência. Escrito por especialistas de excelência científica e profissional, este livro toma corpo numa ordem de grandes capítulos sobre quadros clínicos e sintomas relacionados a problemas, guiando o leitor a encontrar rapidamente o caminho para a seleção terapêutica específica. Os capítulos são divididos em seções de conhecimentos gerais em história da neurologia, neuroanatomia básica, e semiologia e exames complementares. Estes são seguidos de capítulos sobre quadros clínicos e doenças do sistema nervoso.

Apesar do grande número de autores contribuintes deste livro, souberam os Editores realizar um trabalho exemplar ao conseguir dar a este *Tratado* uma estrutura uniforme e didática sobre o patomecanismo e os princípios terapêuticos em discussão dos estudos de terapia mais importantes da atualidade.

Enfim, estamos perante uma obra que não deve faltar na biblioteca daqueles interessados no estudo das áreas médicas e cirúrgicas neurológicas, e de todos os demais que desejam um livro de terapia neurológica que funcione como ferramenta concreta de auxílio nas consultas do dia-a-dia.

Prof. Dr. Marcos Soares Tatagiba  
Cátedra em Neurocirurgia  
Diretor do Departamento de Neurocirurgia  
Universidade Eberhard-Karls de Tübingen  
Alemanha

## SUMÁRIO

### PARTE 1 - HISTÓRIA DA NEUROLOGIA E CONSIDERAÇÕES GERAIS

#### CAPÍTULO 1..... 1

##### HISTÓRIA DA NEUROLOGIA

Hélio A. Ghizoni Teive

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213041>


### PARTE 2 - NEUROANATOMIA BÁSICA

#### CAPÍTULO 2..... 12

##### NEUROANATOMIA DOS SULCOS E GIROS CEREBRAIS

Vanessa Milanese Holanda Zimpel

Natally Santiago


 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213042>

#### CAPÍTULO 3..... 20

##### NEUROANATOMIA FUNCIONAL DO CÓRTEX CEREBRAL

Hugo Leonardo Doria-Netto


Raphael Vicente Alves

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213043>

#### CAPÍTULO 4..... 49

##### ANATOMIA DA MEDULA ESPINHAL

Luiz Roberto Aguiar

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213044>

### PARTE 3 - SEMIOLOGIA E EXAMES COMPLEMENTARES

#### CAPÍTULO 5..... 55

##### SEMIOLOGIA NEUROLÓGICA


Alexandre Souza Bossoni

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213045>

#### CAPÍTULO 6..... 77

##### ELETRONEUROMIOGRAFIA

Maria Tereza de Moraes Souza Nascimento






 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213046>

#### CAPÍTULO 7..... 87


##### INTERPRETAÇÃO DO EXAME DO LÍQUIDO CEFALORRAQUIDIANO

Helio Rodrigues Gomes

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213047>

<b>CAPÍTULO 8.....</b>	<b>95</b>
<b>DOPPLER TRANSCRANIANO</b>	
Rafaela Almeida Alquéres	
Victor Marinho Silva	
Pamela Torquato de Aquino	
Marcelo de Lima Oliveira	
Edson Bor Seng Shu	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213048">https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213048</a>	
<b>CAPÍTULO 9.....</b>	<b>104</b>
<b>ECODOPPLER VASCULAR DE VASOS CERVICAIS</b>	
Cindy Caetano da Silva	
Daniel Wallbach Peruffo	
Samir Ale Bark	
Viviane Aline Buffon	
Robertson Alfredo Bodanese Pacheco	
Sérgio Souza Alves Junior	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213049">https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213049</a>	
<b>CAPÍTULO 10.....</b>	<b>118</b>
<b>ELETROENCEFALOGRAMA</b>	
Bruno Toshio Takeshita	
Elaine Keiko Fujisao	
Caroliny Trevisan Teixeira	
Pedro Andre Kowacs	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130410">https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130410</a>	
<b>CAPÍTULO 11.....</b>	<b>126</b>
<b>POTENCIAIS EVOCADOS</b>	
Adauri Bueno de Camargo	
Vanessa Albuquerque Paschoal Aviz Bastos	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130411">https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130411</a>	
<b>CAPÍTULO 12.....</b>	<b>137</b>
<b>LINGUAGEM – DISTÚRBIOS DA FALA</b>	
André Simis	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130412">https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130412</a>	
<b>PARTE 4 - DOENÇAS VASCULARES DO SISTEMA NERVOSO</b>	
<b>CAPÍTULO 13.....</b>	<b>144</b>
<b>ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO ISQUÊMICO</b>	
Alexandre Luiz Longo	

Maria Francisca Moro Longo  
Carla Heloisa Cabral Moro  
Dara Lucas de Albuquerque  
Pedro S. C. Magalhães

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130413>

**CAPÍTULO 14..... 169**

**EMBOLIA PARADOXAL**

Vanessa Rizelio  
Kristel Larisa Back Merida

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130414>

**CAPÍTULO 15..... 181**

**TRATAMENTO DE ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO AGUDO**

André Giacomelli Leal  
Jorge Luis Novak Filho  
Sarah Scheuer Texeira  
Camila Lorenzini Tessaro  
Pedro Henrique Araújo da Silva  
Matheus Kahakura Franco Pedro  
Murilo Sousa de Meneses

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130415>

**CAPÍTULO 16..... 194**

**VASCULITES DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL**

Leandro José Haas  
Bernardo Przysiezny

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130416>

**CAPÍTULO 17..... 208**

**VASOCONSTRIÇÃO ARTERIAL CEREBRAL REVERSÍVEL**

Gisela Tinone

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130417>

**CAPÍTULO 18..... 210**

**DISSECÇÃO ARTERIAL CERVICAL EXTRACRANIANA**

Rafael Brito Santos  
Albedy Moreira Bastos

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130418>

**CAPÍTULO 19..... 223**

**TROMBOSE DOS SEIOS VENOSOS**

Alexandre Bossoni

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130419>

**CAPÍTULO 20.....233**

**ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO HEMORRÁGICO HIPERTENSIVO**


Renata Faria Simm

Alexandre Pingarilho

Giovanna Zambo Galafassi

Fernanda Lopes Rocha Cobucci

Paulo Henrique Pires de Aguiar

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130420>

**CAPÍTULO 21.....237**

**HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA**

Vitor Nagai Yamaki

Guilherme Marconi Guimarães Martins Holanda

Eberval Gadelha Figueiredo

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130421>

**CAPÍTULO 22.....248**

**ANEURISMAS INTRACRANIANOS**

Matheus Kahakura Franco Pedro

André Giacomelli Leal

Murilo Sousa de Meneses

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130422>

**CAPÍTULO 23.....260**

**MALFORMAÇÕES ARTERIOVENOSAS CEREBRAIS**

Marco Antonio Stefani

Apio Claudio Martins Antunes

Lucas Scotta Cabral

Eduarda Tanus Stefani

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130423>

**PARTE 5 - DOENÇAS DESMIELINIZANTES**

**CAPÍTULO 24.....273**

**DOENÇAS INFLAMATÓRIAS DESMIELINIZANTES DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL**







Henry Koiti Sato

Matheus Pedro Wasem

Hanaiê Cavalli

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130424>



<b>CAPÍTULO 25.....</b>	<b>284</b>
<b>ESCLEROSE MÚLTIPLA</b>	
Douglas Kazutoshi Sato	
Cássia Elisa Marin	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130425">https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130425</a>	
<b>CAPÍTULO 26.....</b>	<b>304</b>
<b>NEUROMIELITE ÓPTICA</b>	
Mario Teruo Sato	
Duana Bicudo	
Henry Koiti Sato	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130426">https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130426</a>	
<b>PARTE 6 - DOENÇAS DOS NERVOS PERIFÉRICOS, DA JUNÇÃO NEUROMUSCULAR E MUSCULAR</b>	
<b>CAPÍTULO 27.....</b>	<b>327</b>
<b>EXAME FÍSICO DO PLEXO BRAQUIAL</b>	
Francisco Flávio Leitão de Carvalho Filho	
Raquel Queiroz Sousa Lima	
Francisco Flávio Leitão de Carvalho	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130427">https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130427</a>	
<b>CAPÍTULO 28.....</b>	<b>346</b>
<b>ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA</b>	
Frederico Mennucci de Haidar Jorge	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130428">https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130428</a>	
<b>CAPÍTULO 29.....</b>	<b>359</b>
<b>SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ</b>	
Eduardo Estephan	
Vinicius Hardoim	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130429">https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130429</a>	
<b>CAPÍTULO 30.....</b>	<b>368</b>
<b>MIASTENIA GRAVIS</b>	
Camila Speltz Perussolo	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130430">https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130430</a>	
<b>CAPÍTULO 31.....</b>	<b>386</b>
<b>MIOPATIAS</b>	
Leonardo Valente Camargo	
 <a href="https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130431">https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130431</a>	

## PARTE 7 - DISTÚRBIOS DO MOVIMENTO

### **CAPÍTULO 32.....402**

#### DOENÇA DE PARKINSON

Hélio A. Ghizoni Teive


 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130432>

### **CAPÍTULO 33.....417**

#### COREIA, TREMOR E OUTROS MOVIMENTOS ANORMAIS

Jacy Bezerra Parmera

Thiago Guimarães

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130433>

### **CAPÍTULO 34.....440**

#### DISTONIA

Natasha Consul Sgarioni

Beatriz A Anjos Godke Veiga

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130434>

### **CAPÍTULO 35.....452**

#### TRATAMENTO CIRÚRGICO DA DISTONIA

Paulo Roberto Franceschini

Bernardo Assumpção de Mônaco

Paulo Henrique Pires de Aguiar

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130435>

## PARTE 8 - CEFALEIA E EPILEPSIA

### **CAPÍTULO 36.....473**

#### CEFALEIAS

Paulo Sergio Faro Santos

Pedro André Kowacs

Olga Francis Pita Chagas

Marco Antonio Nihl

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130436>

### **CAPÍTULO 37.....500**

#### EPILEPSIA

Elaine Keiko Fujisao

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130437>

## PARTE 9 - DEMÊNCIA E DISTÚRBIOS COGNITIVOS

### CAPÍTULO 38.....509

#### DEMÊNCIAS

Fábio Henrique de Gobbi Porto

Alessandra Shenandoa Heluani

Guilherme Kenzzo Akamine

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130438>

### CAPÍTULO 39.....524


#### DOENÇA DE ALZHEIMER

Raphael Ribeiro Spera

Bruno Diógenes Iepsen

Tarcila Marinho Cippiciani

Renato Anghinah

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130439>

### CAPÍTULO 40.....536


#### HIDROCEFALIA DE PRESSÃO NORMAL

Amanda Batista Machado

Marcela Ferreira Cordellini

Hamzah Smaili

Sonival Cândido Hunevicz

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130440>

## PARTE 10 - NEOPLASIAS DO SISTEMA NERVOSO

### CAPÍTULO 41.....548

#### VISÃO GERAL DAS NEOPLASIAS DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

Carlos Alexandre Martins Zicarelli

Daniel Cliquet

Isabela Caiado Caixeta Vencio

Paulo Henrique Pires de Aguiar

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130441>

### CAPÍTULO 42.....563


#### NEOPLASIAS PRIMÁRIAS DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

Erasmus Barros da Silva Jr

Ricardo Ramina

Gustavo Simiano Jung

Afonso Aragão

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130442>

**CAPÍTULO 43.....575**

**TUMORES DE BASE DO CRÂNIO**


Paulo Henrique Pires de Aguiar

Pedro Henrique Simm Pires de Aguiar

Giovanna Zambo Galafassi

Roberto Alexandre Dezena

Saleem Abdulrauf

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130443>

**CAPÍTULO 44.....587**

**TUMORES INTRARRAQUIANOS**

Paulo de Carvalho Jr.

Arya Nabavi

Paulo de Carvalho

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130444>


**CAPÍTULO 45.....609**

**CLASSIFICAÇÃO PATOLÓGICA DOS TUMORES DO SNC E DAS DOENÇAS NEUROLÓGICAS**

Ligia Maria Barbosa Coutinho

Arlete Hilbig

Francine Hehn Oliveira

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130445>

**PARTE 11 - DOR E ESPASTICIDADE**

**CAPÍTULO 46.....636**


**DOR**

Pedro Antônio Pierro Neto

Giovanna Galafassi

Pedro Henrique Simm Pires de Aguiar

Paulo Henrique Pires de Aguiar

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130446>

**CAPÍTULO 47.....653**

**ESPASTICIDADE**

Bernardo Assumpção de Monaco

Paulo Roberto Franceschini

Manoel Jacobsen Teixeira

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130447>

**CAPÍTULO 48.....666**

**NEUROMODULAÇÃO**

Marcel Simis


 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130448>

## **PARTE 12 - TRANSTORNO DO SONO**

**CAPÍTULO 49.....673**

### **DISTÚRBIOS DO SONO**

Leonardo Condé

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130449>

## **PARTE 13 -PRINCÍPIOS EM NEUROINTENSIVISMO**

**CAPÍTULO 50.....686**

### **NEUROINTENSIVISMO**

Ana Maria Mendes Ferreira

Jakeline Silva Santos

Alysson Alves Marim

Tiago Domingos Teixeira Rincon

Kaio Henrique Viana Gomes

Guilherme Perez de Oliveira

Eduardo de Sousa Martins e Silva

Tamires Hortêncio Alvarenga

Gabriella Gomes Lopes Prata

João Pedro de Oliveira Jr.

Fernando Henrique dos Reis Sousa

Thiago Silva Paresoto

Luiz Fernando Alves Pereira

Gustavo Branquinho Alberto

Lívia Grimaldi Abud Fujita

Roberto Alexandre Dezena

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130450>


**CAPÍTULO 51.....701**

### **HIPERTENSÃO INTRACRANIANA**

Gustavo Sousa Noletto

João Gustavo Rocha Peixoto Santos

Wellingson Silva Paiva

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130451>

**CAPÍTULO 52.....713**

### **TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO**

Robson Luis Oliveira de Amorim

Daniel Buzaglo Gonçalves

Bruna Guimarães Dutra

Henrique Martins


 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130452>

**CAPÍTULO 53.....729**

**TRAUMATISMO RAQUIMEDULAR**

Jerônimo Buzetti Milano

Heloísa de Fátima Sare

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130453>

**CAPÍTULO 54.....739**

**COMPLICAÇÕES NEUROLÓGICAS ASSOCIADAS ÀS INTOXICAÇÕES EXÓGENAS E AOS DISTÚRBIOS METABÓLICOS**

André E. A. Franzoi


Gustavo C. Ribas

Isabelle P. Bandeira

Letícia C. Breis

Marco A. M. Schlindwein

Marcus V. M. Gonçalves

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130454>

**CAPÍTULO 55.....765**

**TRATAMENTO CIRÚRGICO DO INFARTO ISQUÊMICO MALIGNO DA ARTÉRIA CEREBRAL MÉDIA. INDICAÇÕES E LIMITAÇÕES DA CRANIOTOMIA DESCOMPRESSIVA**


Ápio Antunes

Rafael Winter

Paulo Henrique Pires de Aguiar

Marco Stefani

Mariana Tanus Stefani

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130455>

**CAPÍTULO 56.....775**

**TRAUMATISMO CRÂNIO-ENCEFÁLICO GRAVE. PAPEL DA CRANIOTOMIA DESCOMPRESSIVA**

Ápio Claudio Martins Antunes

Marco Antonio Stefani

Rafael Winter

Paulo Henrique Pires de Aguiar

Mariana Tanus Stefani

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130456>

**CAPÍTULO 57.....784**


**INFECÇÕES DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL**

Danielle de Lara

João Guilherme Brasil Valim



Sheila Wayszceyk

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130457>

## **PARTE 14 - DOENÇAS NEUROLÓGICAS DA INFÂNCIA**

**CAPÍTULO 58.....798**

### **SEMIOLOGIA NEUROLÓGICA PEDIÁTRICA**

Matheus Franco Andrade Oliveira

Juliana Silva de Almeida Magalhães

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130458>

**CAPÍTULO 59.....807**

### **HIDROCEFALIA NA INFÂNCIA**

Tatiana Protzenko

Antônio Bellas

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130459>


**CAPÍTULO 60.....817**

### **PARALISIA CEREBRAL INFANTIL**

Simone Amorim

Juliana Barbosa Goulardins

Juliana Cristina Fernandes Bilhar

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130460>

## **PARTE 15 - OUTROS**

**CAPÍTULO 61.....838**

### **A NEUROPSICOLOGIA NOS TRATAMENTOS NEUROCIRÚRGICOS**

Samanta Fabricio Blattes da Rocha

Rachel Schlindwein-Zanini

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130461>

**CAPÍTULO 62.....853**

### **APLICAÇÕES CLÍNICAS DE MODELOS DE MANUFATURA ADITIVA EM NEUROCIRURGIA**

André Giacomelli Leal

Lorena Maria Dering

Matheus Kahakura Franco Pedro

Beatriz Luci Fernandes

Mauren Abreu de Souza

Percy Nohama

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130462>

**SOBRE OS EDITORES .....867**

**SOBRE OS COLABORADORES E AUTORES.....868**

Tatiana Protzenko

Antônio Bellas

### EPIDEMIOLOGIA

A hidrocefalia é a doença mais comum tratada por neurocirurgias pediátricas e responde por aproximadamente 2 bilhões de gastos com saúde nos Estados Unidos<sup>1</sup>. A prevalência de hidrocefalia infantil é de aproximadamente 1 caso a cada 1000 nascimentos<sup>2</sup>, mas pode ser maior em países em desenvolvimento. Somente na África Subsaariana, os novos casos de hidrocefalia infantil podem exceder 200.000 por ano, principalmente devido a infecção neonatal<sup>3</sup>.

### FISIOPATOLOGIA E CLASSIFICAÇÃO

Existem 3 conceitos tradicionais sobre a fisiologia do líquido cefalorraquidiano: (a) a produção de LCR acontece ativamente no plexo coroide; (b) o fluxo de LCR é unidirecional a partir dos ventrículos laterais → forame de Monro → III ventrículo → aqueduto de Sylvius → forames de Luschka e Magendie → espaço subaracnoide; e (c) A absorção de LCR ocorre de forma passiva nas granulações aracnoides. Considerando este modelo, não é difícil de imaginar que um desequilíbrio entre a produção, circulação e/ou absorção de LCR levaria a um óbvio acúmulo de LCR, gerando hidrocefalia. Isso explicaria quase todas as etiologias da hidrocefalia como, por exemplo, a hiperprodução de LCR nos papilomas de plexo coroide, a obstrução do fluxo líquido nos tumores cerebrais ou o déficit absorptivo nas infecções neonatais e hemorragias. Dandy *et al.*<sup>4</sup> utilizaram este modelo para classificar a hidrocefalia em comunicante e não comunicante, dependendo da comunicação entre os ventrículos e o espaço subaracnoide lombar.

### INTRODUÇÃO

Hidrocefalia é uma condição comum no que se refere à neurocirurgia pediátrica. Apesar disso, pode ser muitas vezes heterogênea em sua natureza e complexa quanto à patogênese. Como consequência, existem múltiplas definições e sistemas de classificação na literatura, que podem por muitas vezes confundir o neurocirurgião e o pediatra. Neste capítulo, faremos uma revisão sobre hidrocefalia na infância, com foco nas formas congênitas e adquiridas no primeiro ano de vida e discutiremos a patogênese, apresentação clínica e as diversas formas de tratamento.

### DEFININDO A HIDROCEFALIA

Embora uma definição precisa seja controversa, hidrocefalia geralmente se refere a uma distensão ativa do sistema ventricular, ocasionada por passagem inadequada de líquido cefalorraquidiano entre o seu ponto de produção nos ventrículos cerebrais até seu ponto de absorção na circulação sistêmica<sup>1</sup>.

Implícita nesta definição existe a noção de hidrocefalia como um processo progressivo, mesmo que este mecanismo seja lento. Já o aumento ventricular não progressivo, como observado nos cenários de atrofia, injúrias cerebrais ou em determinadas malformações do sistema nervoso central (SNC), seria excluído desta definição de hidrocefalia e não faz parte do escopo deste capítulo.

Rekate *et al.*<sup>5</sup> já propõem que, com exceção dos tumores que acometem o plexo coroide, todas as hidrocefalias teriam um componente obstrutivo entre o seu ponto de produção e o ponto de absorção. Sendo assim, hidrocefalia causada por papiloma do plexo coroide seria o modelo de hidrocefalia comunicante verdadeira.

Entretanto, este modelo clássico vem sendo questionado na literatura recente. De acordo com uma nova hipótese, LCR não seria produzido principalmente pelo plexo coroide. Ao contrário disso, fluiria dentro do sistema liquórico como resultado do equilíbrio entre as forças hidrostática e osmótica entre os capilares, volume liquórico e o volume de fluido intersticial<sup>6</sup>.

Isto significa que existem outros mecanismos fisiopatogênicos para explicar a hidrocefalia (Figura 1). Quando observamos publicações sobre anatomia patológica, a gliose é um achado

constante na hidrocefalia e seria capaz de modificar dramaticamente as propriedades mecânicas do tecido cerebral tornando-o mais rígido<sup>7</sup>. Outro mecanismo a ser melhor compreendido é a relação entre os astrócitos e os canais de aquaporinas. Hoje sabemos que aquaporina 1 tem papel na produção liquórica e aquaporina 4 seria a responsável pelo fluxo liquórico para fora do tecido cerebral<sup>8</sup>. Estudos *in vivo* também demonstraram claramente o papel do sistema glinfático, com importante absorção liquórica descrita nos tecidos adjacentes ao nervo olfatório.

Com esses novos modelos de hidrocefalia, possivelmente a melhor classificação seria descrição em forma congênita ou adquirida. Quando existir uma condição extrínseca responsável pela hidrocefalia está caracterizada a hidrocefalia adquirida, como por exemplo nos casos de hemorragia da prematuridade.

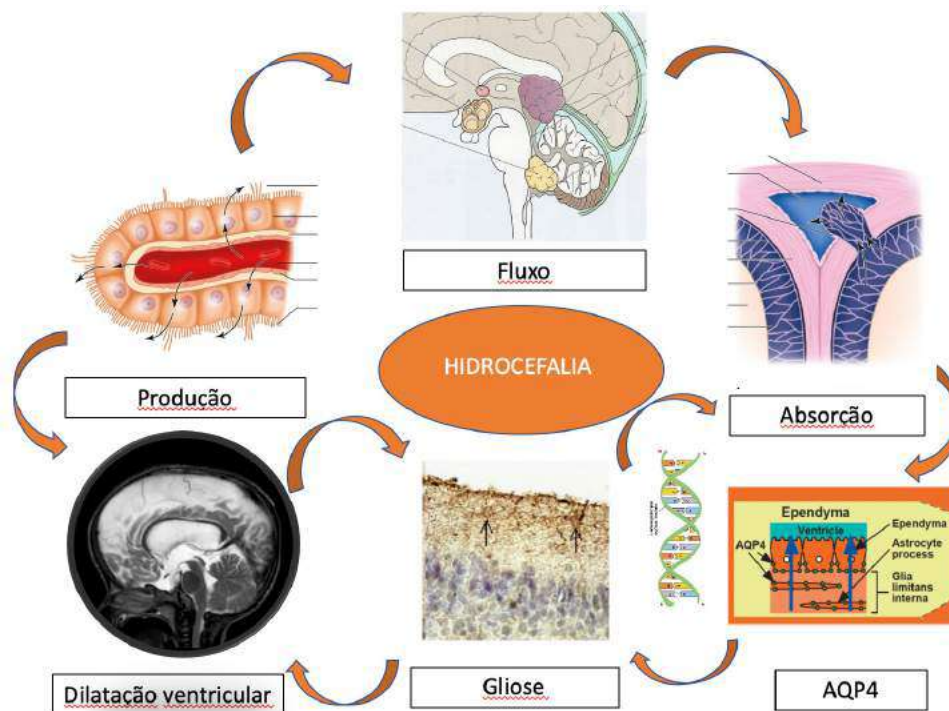


Figura 1: Fisiopatogênese da hidrocefalia e a correlação entre o modelo clássico e o novo modelo hidrodinâmico.

Fonte: Os autores, 2022.

## ETIOLOGIA

Independente do modelo utilizado para definir a hidrocefalia, podemos classificar em formas adquiridas ou congênitas.

## FORMAS ADQUIRIDAS

A causa mais comum de hidrocefalia adquirida é a hemorragia intracraniana, mais frequentemente relacionada à prematuridade. Outra importante causa se relaciona à neoplasia ou infecções, usualmente meningite bacteriana. Nestas situações, pode existir ambiguidade em relação à causa da hidrocefalia. Isso porque a hemorragia intraventricular pode causar dilatação ventricular progressiva mesmo na ausência de evidências clínicas de sangramento. Em uma série de 28 autopsias em fetos de gestações interrompidas por hidrocefalia, 4 apresentavam sinais de hemorragia críptica, com aqueduto sem alterações estruturais<sup>9</sup>. Desta forma, algumas hidrocefalias aparentemente idiopáticas podem acontecer devido a hemorragia intraventricular pré-natal não diagnosticada<sup>2</sup>.

Em paralelo, a infecção intrauterina pré-natal não reconhecida também pode causar hidrocefalia. Infecções intrauterinas por enterovírus, coriomeningite linfocítica, citomegalovírus (CMV) e toxoplasmose têm sido associadas à hidrocefalia, porém sua frequência é subestimada. Um estudo-piloto recente descreve que crianças com hidrocefalia apresentavam mais resultados sorológicos indicativos de infecção por CMV ou toxoplasmose do que crianças sem hidrocefalia<sup>10</sup>. Esses resultados sugerem que alguns casos de hidrocefalia identificadas como idiopáticas, eram na verdade causadas por infecções virais não diagnosticadas. Atualmente, soma-se ao grupo TORCH, a infecção pelo Zika vírus, que demonstrou importante tropismo pelo SNC podendo gerar hidrocefalia<sup>11</sup>.

## FORMAS CONGÊNITAS

### Mutação L1CAM

Hidrocefalia ligada ao X associada à estenose do aqueduto de Sylvius é a forma hereditária mais comum de hidrocefalia, responsável por até 10% das hidrocefalias idiopáticas isoladas no sexo masculino<sup>12</sup>. Mutações no gene L1CAM são a principal causa genética de estenose de aqueduto. Isto porque o produto do gene L1CAM é uma molécula de reconhecimento neural que tem papel fundamental no processo de migração neuronal. Quando mutada, dá origem a inúmeras alterações estruturais que podem obstruir o fluxo líquórico e elas acontecem mais frequentemente no aqueduto. A mutação, também, pode estar associada à anomalia no corpo caloso, hipoplasia ou aplasia do trato corticoespinal e polegares em adução. Desta forma, o teste para a mutação L1CAM deve ser fortemente considerado em meninos com hidrocefalia idiopática e com história familiar ou polegares em adução<sup>12</sup>.

### Defeitos do tubo neural

A hidrocefalia é observada na maior parte das crianças com MMC e associada à malformação de Chiari do tipo II (mCh II). McLone e Knepper descrevem a mCh II como uma consequência do escape líquórico através do defeito espinhal; levando à incapacidade de manter a distensão do sistema ventricular, gerando uma fossa posterior pequena, incapaz de acomodar suas estruturas<sup>13</sup>.

Os fatores que podem causar hidrocefalia em associação a MCh II foram sintetizados por Milhorat (1972), Rekate (1991) e por Dias e McLone (1993), que seriam<sup>13</sup>:

- posição dos orifícios de saída do IV ventrículo: orifícios de Luschka e Magendie encontram-se no nível do canal cervical, dificultando ou impedindo a drenagem líquórica;
- herniação das estruturas da fossa posterior no canal cervical: como o conteúdo da fossa posterior encontra-se insinuado

e comprimido na porção superior do canal cervical, mesmo que o LCR consiga sair pelos orifícios do IV ventrículo e circular pelo espaço subaracnoide espinhal, o fluxo em direção à convexidade seria impedido por este bloqueio;

- estenose secundária do aqueduto cerebral: na MCh II, a tenda do cerebelo é verticalizada e a incisura tentorial incompetente, permitindo a herniação do verme superior entre os lobos occipitais. A consequente aglomeração de estruturas no ápice da fossa posterior pode levar à compressão do aqueduto cerebral; e
- distúrbios na absorção de LCR: compressão e obstrução do fluxo venoso da fossa posterior poderiam levar à dificuldade de absorção liquórica.

A hidrocefalia relacionada à MMC pode estar presente ao nascimento (25%) ou se desenvolver subsequentemente, após a correção cirúrgica da lesão.

Além dessas causas, existem genes que atuam na polaridade celular planar que se associam aos defeitos do tubo neural como Fuzzy, VANGL1, CELSR1<sup>14-16</sup>. Ao mesmo tempo, outros genes que influenciam a polaridade celular podem estar relacionados à hidrocefalia sem defeitos do tubo neural, como CELSR2 e MPDZ<sup>17</sup>. Desta forma, não seria improvável existir uma relação entre genes de polaridade celular, defeitos do tubo neural e hidrocefalia. Mas essa relação ainda precisa ser demonstrada e, portanto, a hidrocefalia relacionada aos defeitos do tubo neural permanece na literatura como causa estrutural da malformação de Chiari do tipo II.

## Cistos de aracnoide intracranianos

Cistos de aracnoide intracranianos são causas reconhecidas de hidrocefalia. Cistos pequenos e simples foram atribuídos a um aprisionamento de LCR dentro das meninges, o que poderia ser um acidente de desenvolvimento. Como os cistos aracnoides simples são vistos em aproximadamente

15% dos indivíduos com síndrome de deleção 22q13.3, esse diagnóstico deve ser considerado em qualquer pessoa em que a gravidade do atraso no desenvolvimento pareça desproporcional ao grau de hidrocefalia.

A base genética das malformações císticas complexas é reconhecida há muito tempo. Várias síndromes com fenótipos sobrepostos são caracterizadas por malformações cerebrais císticas complexas que podem causar hidrocefalia progressiva<sup>18</sup>. Mutações em CC2D2A, que causam as síndromes de Joubert e Meckel, foram recentemente encontradas associadas ao aumento ventricular<sup>19</sup>.

## FGFR associada

As síndromes de craniossinostose podem estar associadas à hidrocefalia progressiva. Nessas condições, mutações nos genes do receptor do fator de crescimento de fibroblastos (FGFR) causam alterações na base do crânio, levando à estenose dos forames jugulares com hipertensão venosa; hipoplasia de fossa posterior, causando bloqueio das vias de saída liquóricas pela presença da malformação de Chiari I; e estenose do forame magno, gerando modificações no gradiente cranioespinhal<sup>20</sup>. Curiosamente, a hidrocefalia também pode acompanhar as displasias esqueléticas associadas ao FGFR, provavelmente refletindo os mesmos mecanismos subjacentes. Entretanto, a classificação em forma congênita é limitada, pois apesar da mutação genética apresentada, a hidrocefalia parece ser consequência das alterações estruturais apresentadas.

## RASopatias

As mutações da via RAS estão associadas à síndrome de Noonan e neurofibromatose do tipo I (NF1). A hidrocefalia pode se associar a essas condições por um mecanismo multifatorial: mutação genética e efeitos compressivos, caracterizados pela malformação de Chiari I na síndrome de Noonan e hamartomas obstrutivos na NF1<sup>21,22</sup>.

## VACTERL-H

A associação de características VACTERL (defeitos vertebrais, atresia anal, defeitos cardíacos, fístula traqueo-esofágica, anomalias renais e anomalias dos membros) com hidrocefalia foi relatada pela primeira vez em 1984<sup>23</sup>, e posteriormente foi designada síndrome VACTERL-H. Pode estar associada ou não à herança ligada ao X e é uma forma de hidrocefalia congênita.

## Complexo Dand-Walker

A hidrocefalia se desenvolve em mais de 80% dos pacientes com malformação de Dandy-Walker (MDW), principalmente nos primeiros 3 meses de vida<sup>24</sup>. A hipótese inicial de atresia dos forames do Luschka e Magendie como fator essencial na patogênese foi questionada por duas observações: os forames são ocasionalmente patentes e a hidrocefalia é frequentemente (mais de 80%) ausente ao nascimento. Além disso, atresia em um ou mais forames é frequente no cérebro normal. A partir daí, na MDW, os forames de saída do quarto ventrículo podem estar patentes, completamente bloqueados ou parcialmente obstruídos.

O comprometimento do fluxo do LCR também pode ser distal às saídas do quarto ventrículo: uma aracnoidite basal pode causar cisterna magna, cisternas perimedulares ou bloqueio incisural. Esses achados podem ser atribuídos a um processo inflamatório ou ao desenvolvimento anormal do espaço subaracnoideo como parte da malformação<sup>25</sup>.

A estenose de aqueduto pode ser importante, mas provavelmente um fator patogênico superestimado. De fato, na malformação típica de Dandy-Walker (tipo A de Barkovich), a regra é ter o aqueduto patente com comunicação livre entre terceiro e quarto ventrículo. A estenose do aqueduto foi relatada principalmente na era pré-TC e pré-RM. Quando a estenose do aqueduto de Sylvius está presente, pode ser consequência de defeito de desenvolvimento ou pode ser secundário à herniação do vérmis ou cisto através da borda livre

do tentório<sup>25</sup>.

Causas	
<b>Hidrocefalia Adquirida</b>	
<b>- Inflamatória</b> Infecção ou hemorragia ventricular/ subaracnoide	Aracnoidite
<b>- Neoplasias</b> Tumores do parênquima cerebral Tumores da medula espinhal Disseminação tumoral	Efeito de massa Alteração da composição líquórica Infiltração leptomenígea
<b>- Vascular</b> Malformações vasculares Distúrbios da função venosa	Obstrução ventricular/ Hipertensão venosa – aneurisma da veia de Galeno Trombose de seio venoso
<b>Hidrocefalia congênita ou do desenvolvimento</b>	
Estenose de aqueduto congênita	Obstrução do III ventrículo – mutação L1CAM
Defeitos do tubo neural	Malformação de Chiari II – obstrução das vias de saída líquóricas
Malformações da fossa posterior	Complexo Dandy-Walker
Cistos do desenvolvimento	Efeito de massa VACTERL-H / FGFR associadas / RASopatias
Síndromes associadas	(Considerar mecanismo multifatorial em FGFR e RASopatias)

Tabela 1: Causas de hidrocefalia adquirida e hidrocefalia congênita ou do desenvolvimento.

Fonte: Os autores, 2021.

## QUADRO CLÍNICO

A sintomatologia da hidrocefalia é relacionada à idade. Em recém-nascidos e lactentes, devido à distensibilidade do crânio determinada pelas suturas cranianas ainda patentes, a macrocrania é o sinal mais evidente. Isso determina ainda atraso dos marcos do desenvolvimento, principalmente pelo controle inadequado da cabeça. Progressivamente, a fontanela anterior se torna mais abaulada, as veias



do escalpe ingurgitadas e o sinal de Parinaud (sinal do sol poente – Figura 2) ocorre por compressão do núcleo do III nervo craniano no mesencéfalo.

Em crianças mais velhas, com a fontanela fechada, os sinais clínicos são mais semelhantes aos da população adulta, principalmente quando os pacientes conseguem se expressar de forma adequada. Nestes casos, cefaleia, vômitos, sonolência, letargia, diplopia e turvação visual podem acontecer. O déficit de aprendizado pode se manifestar na pré-adolescência, não sendo rara a descoberta de “hidrocefalia compensada” em casos de estenose de aqueduto.

Endocrinopatias e puberdade precoce também podem acompanhar o quadro clínico.



Figura 2: Sinal de Parinaud.

Fonte: Os autores, 2021.

## DIAGNÓSTICO

Quando se trata de Neurocirurgia Pediátrica, o diagnóstico da criança com hidrocefalia congênita pode ser realizado ainda na vida fetal. Ultrassonografia pré-natal pode identificar ventriculomegalia fetal, às vezes tão precoce quanto 18 a 20 semanas de gestação. A detecção muitas vezes leva a mais estudos, incluindo a ressonância magnética fetal, sorologias TORCH (toxoplasmose,

rubéola, citomegalovírus, herpes *simplex*) ou amniocentese. Em casos conhecidos de portadoras maternas de mutação L1CAM, amniocentese pode ser oferecida para diagnóstico pré-natal de hidrocefalia ligada ao X.

No pós-natal, uma criança com fontanela aberta pode ser rastreada para ventriculomegalia por ultrassonografia. Nesses casos, continua sendo o exame de escolha por ser de fácil acesso e não há exposição à sedação ou radiação. Além disso, medidas indiretas de hipertensão intracraniana podem ser percebidas através do índice ventricular e do índice de resistência das artérias cerebrais. Desta forma, a ultrassonografia associada ao exame clínico com medida do perímetro cefálico pode ser suficiente para decidir tratar a hidrocefalia.

Estudo de ressonância magnética é normalmente indicado para elucidar melhor a anatomia e etiologia. O estudo de fluxo líquórico, nas sequências CISS ou FIESTA na ressonância magnética, pode fornecer informações específicas do paciente, alterações na hidrodinâmica do LCR e, particularmente nos casos onde um local de obstrução é questionável, esse método pode ajudar a tomada de decisão cirúrgica e a avaliação da eficácia do tratamento<sup>26</sup>.

## CONDUTA

Uma vez diagnosticada a hidrocefalia, o tratamento deve ser prontamente instituído a fim de diminuir os riscos de hipertensão intracraniana e déficits do desenvolvimento neuropsicomotor.

Historicamente, o tratamento da hidrocefalia foi baseado no modelo de fluxo da fisiologia do LCR detalhado anteriormente. Desta forma, na década de 50, o advento das derivações ventrículo-peritoneais (DVP) modificou a história natural da doença e reduziu substancialmente a mortalidade destes pacientes<sup>27</sup>. Setenta anos após a sua introdução, a derivação ventricular continua a ser o tratamento padrão. O tipo mais comum de derivação é a de pressão fixa

diferencial – o dispositivo abre quando a pressão através da válvula excede um determinado limite e fecha quando a pressão cai abaixo desse nível. Atualmente, existem mecanismos mais modernos de controle da drenagem, com dispositivos anti-sifão ou reguladores do fluxo líquórico, a fim de evitar a hiperdrenagem. Em 2000, um estudo randomizado comparou válvulas de pressão diferencial com duas novas válvulas (Orbis Sigma® e Delta®) e não demonstrou diferença entre elas em relação ao tempo para a primeira disfunção<sup>28</sup>.

Em crianças com menos de 1 ano de idade, principalmente antes dos 6 meses, a derivação ventrículo-peritoneal é o tratamento de escolha. Segundo protocolo sugerido por Choux *et al.*<sup>29</sup>, com o intuito de evitar infecções e aumentar a sobrevivência dos dispositivos, as cirurgias devem ser realizadas no primeiro horário do dia, com número reduzido de pessoas no bloco cirúrgico e colocando-se em prática o protocolo *no-touch* evita-se o contato excessivo ao dispositivo, com troca de luvas entre a fase do acesso cirúrgico e a fase de inserção da DVP, assim como troca de material (mesa de instrumental para acesso e para inserção do *shunt* separados).

Apesar de todos esses cuidados, sabemos que os dispositivos de drenagem se associam a um número de falhas bastante significativo. A taxa de falha geral é de 40% em um ano após a inserção e 50% em dois anos<sup>30</sup>. A falha ocorre por muitas razões (obstrução proximal, obstrução distal, desconexões, infecções e falha na absorção peritoneal) e geralmente requer reoperação, aumentando a morbidade. O pior cenário se instala quando o peritônio não é mais capaz de absorver o volume líquórico drenado pela DVP. Neste caso, deve haver modificação do sítio de implantação do cateter distal, sendo este na maior parte das vezes atrial. A Figura 3 mostra outras soluções alternativas: videolaparoscopia para retirada de bridas, derivação ventrículo-sinusal e derivação ventrículo-biliar.

Neste contexto de alta morbidade relacionada aos *shunts*, a terceiroventriculostomia endoscópica (TVE) surge como um tratamento promissor. A TVE

cria uma saída no assoalho do terceiro ventrículo. Isso permite que o LCR escape para a cisterna pré-pontina, que pode circular no espaço subaracnoideo extracerebral e ser absorvido no seio sagital superior. O paciente ideal para este procedimento é a criança mais velha que tem obstrução ao nível do aqueduto de Sylvius causando alargamento dos ventrículos laterais e terceiro, mas não o quarto ventrículo, e que não tenha necessitado de DVP previamente<sup>31</sup>.

A ventriculostomia é realizada através de um endoscópio, que permite visualização da anatomia intraventricular. O endoscópio é inserido no ponto de Kocher, através do manto cerebral para a região lateral ventrículo. O forame de Monro é identificado e o endoscópio é direcionado através do forame para o terceiro ventrículo. O assoalho do terceiro ventrículo é inspecionado, e o orifício é feito anteriormente aos corpos mamilares e posterior ao recesso infundibular, ou seja, no tuber cinéreo (Figura 4A). Se a anatomia não for claramente identificável, o endoscópio é removido e uma DVP é inserida em seu lugar. É importante ressaltar que os ventrículos não diminuem de tamanho na medida em que diminuem quando instalada uma DVP, e determinar a função da TVE pode ser difícil. A ressonância magnética mostra um fluxo através do assoalho do terceiro ventrículo, e estudos de fluxo de LCR na ressonância magnética também demonstram patência (Figura 4B). A TVE foi tentada em muitos outros tipos de hidrocefalia, mas parece menos bem-sucedida na pós-hemorragica e hidrocefalia pós-meningite. Além disso, os resultados têm sido ruins em lactentes com menos de seis meses de idade. Isso não significa que a TVE não possa ser realizada nestes pacientes, mas é necessário o estudo da anatomia individual e a avaliação do risco em caso de falha do procedimento.

Independente do tipo de tratamento escolhido, os pacientes com DVP ou submetidos a TVE necessitam de acompanhamento regular ao longo da vida com neurocirurgião pediátrico. Assim como os pacientes que têm derivações são dependentes de função de derivação adequada para o resto de

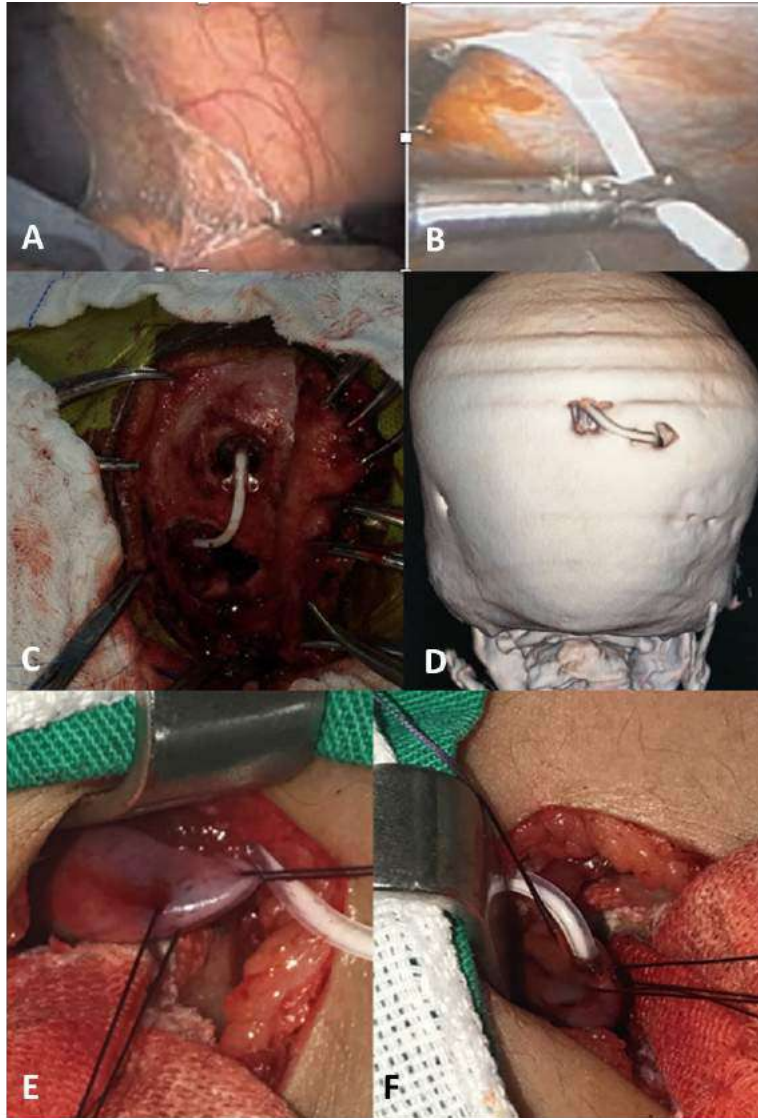


Figura 3: Derivações alternativas: DVP. **A, B.** realizada por videolaparoscopia; **C, D.** derivação ventrículo-sinusal; e **E, F.** derivação ventrículo-biliar.

Fonte: Os autores, 2021.

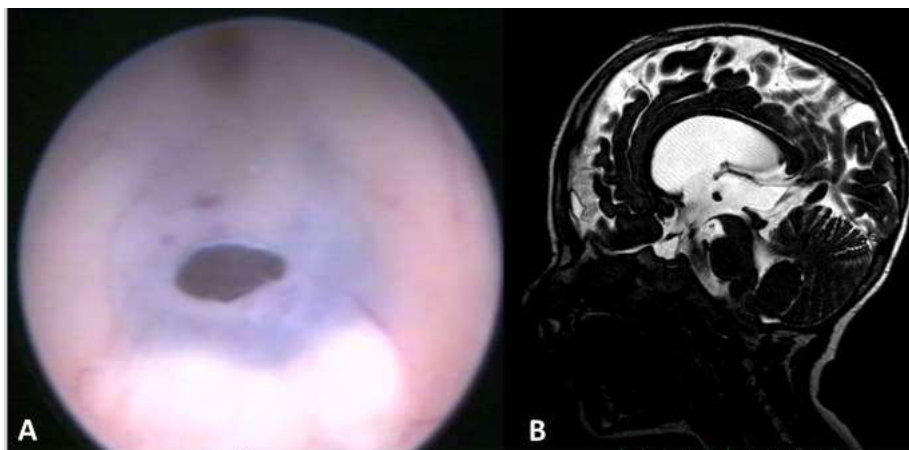


Figura 4: **A.** Visualização do túber cinéreo durante terceiroventriculostomia endoscópica. **B.** Ressonância magnética com estudo de fluxo líquórico pós-operatória demonstrando fluxo na cisterna pré-pontina.

Fonte: Os autores, 2021.

suas vidas, na TVE os pacientes são dependentes da abertura no assoalho do terceiro ventrículo para o resto de suas vidas. Assim, é um erro pensar na TVE como “curados da hidrocefalia”. Pelo contrário, o fechamento da ventriculostomia pode ser muito mais agudo do que a disfunção de DVP.

## REFERÊNCIAS

1. Simon TD, Riva-Cambrin J, Srivastava R, *et al.* Hospital care for children with hydrocephalus in the United States: utilization, charges, comorbidities, and deaths. *J Neurosurg Pediatr.* 2008;1(2):131-137.
2. Tully HM, Dobyns WB. Infantile hydrocephalus: a review of epidemiology, classification and causes. *Eur J Med Genet.* 2014;57(8):359-368.
3. Warf BC, Alkire BC, Bhai S, *et al.* Costs and benefits of neurosurgical intervention for infant hydrocephalus in sub-Saharan Africa. *J Neurosurg Pediatr.* 2011;8(5):509-521.
4. Dandy WE, Blackfan KD. An experimental, clinical and pathological study: Part 1.—Experimental Studies. *Am J Dis Child.* 1914;VIII(6):406-482.
5. ReKate HL. The definition and classification of hydrocephalus: a personal recommendation to stimulate debate. *Cerebrospinal Fluid Res.* 2008;5:2.
6. Bulat M, Klarica M. Recent insights into a new hydrodynamics of the cerebrospinal fluid. *Brain Res Rev.* 2011;65(2):99-112.
7. Miller JM, McAllister II JP. Reduction of astrogliosis and microgliosis by cerebrospinal fluid shunting in experimental hydrocephalus. *Fluids Barriers CNS.* 2007;4(1):5.
8. Verkman AS, Tradtrantip L, Smith AJ, Yao X. Aquaporin Water Channels and Hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg.* 2017;52(6):409-416.
9. Lategan B, Chodirker BN, Del Bigio MR. Fetal hydrocephalus caused by cryptic intraventricular hemorrhage. *Brain Pathol.* 2010 Mar;20(2):391-398.
10. Simeone RM, Rasmussen SA, Mei JV, *et al.* A pilot study using residual newborn dried blood spots to assess the potential role of cytomegalovirus and *Toxoplasma gondii* in the etiology of congenital hydrocephalus. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2013;97(7):431-436.
11. Jucá E, Pessoa A, Ribeiro E, *et al.* Hydrocephalus associated to congenital Zika syndrome: does shunting improve clinical features? *Childs Nerv Syst.* 2018;34(1):101-106.
12. Stumpel C, Vos YJ. L1 Syndrome. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, *et al.*, eds. *GeneReviews.* Seattle: University of Washington, Seattle; 1993.
13. McLone DG, Knepper PA. The cause of Chiari II malformation: a unified theory. *Pediatr Neurosci.* 1989;15(1):1-12.
14. Bartsch O, Kirmes I, Thiede A, *et al.* Novel VANGL1 Gene Mutations in 144 Slovakian, Romanian and German Patients with Neural Tube Defects. *Mol Syndromol.* 2012;3(2):76-81.
15. Allache R, De Marco P, Merello E, Capra V, Kibar Z. Role of the planar cell polarity gene CELSR1 in neural tube defects and caudal agenesis. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2012;94(3):176-181.
16. Seo JH, Zilber Y, Babayeva S, *et al.* Mutations in the planar cell polarity gene, Fuzzy, are associated with neural tube defects in humans. *Hum Mol Genet.* 2011;20(22):4324-4333.
17. Al-Dosari MS, Al-Owain M, Tulbah M, *et al.* Mutation in MPDZ causes severe congenital hydrocephalus. *J Med Genet.* 2013;50(1):54-58.
18. Doherty D, Chudley AE, Coghlan G, *et al.* GPSM2 mutations cause the brain malformations and hearing loss in Chudley-McCullough syndrome. *Am J Hum Genet.* 2012;90(6):1088-1093.
19. Bachmann-Gagescu R, Ishak GE, Dempsey JC, *et al.* Genotype–phenotype correlation in *CC2D2A*-related Joubert syndrome reveals an association with ventriculomegaly and seizures. *J Med Genet.* 2012;49(2):126–137.
20. Coll G, El Ouadih Y, Abed Rabbo F, Jecko V, Sakka L, Di Rocco F. Hydrocephalus and Chiari malformation pathophysiology in FGFR2-related faciocraniosynostosis: A review. *Neurochirurgie.* 2019;65(5):264-268.
21. Still M, Miller P, Dodd W, Moor R, Lucke-Wold B, Porche K, Foote K. Chiari I malformation and Noonan’s syndrome: Shared manifestations of RASopathy. *J Clin Images Med Case Rep.* 2021;2(5):1334.
22. Nix JS, Blakeley J, Rodriguez FJ. An update on the central nervous system manifestations of neurofibromatosis type 1. *Acta Neuropathol.* 2020 Apr;139(4):625–41.
23. Briard ML, le Merrer M, Plauchu H, Dodinval P, Lambotte C, Moraine C, *et al.* [Association of VACTERL and hydrocephalus: a new familial entity]. *Ann Genet.* 1984;27(4):220–3.
24. Hirsch J-F, Pierre-Kahn A, Renier D, Sainte-Rose C, Hoppe-Hirsch E. The Dandy-Walker malformation: A review of 40 cases. *Journal of Neurosurgery.* 1984 Sep;61(3):515–22.
25. Spennato P, Mirone G, Nastro A, Buonocore MC, Ruggiero C, Trischitta V, *et al.* Hydrocephalus in Dandy–Walker malformation. *Childs Nerv Syst.* 2011 Oct;27(10):1665–81.
26. Quencer RM. Intracranial CSF flow in pediatric hydrocephalus: evaluation with cine-MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1992 Apr;13(2):601–8.
27. McLone DG. Treatment of myelomeningocele: arguments against selection. *Clin Neurosurg.* 1986;33:359–70.
28. Kestle J, Drake J, Milner R, Sainte-Rose C, Cinalli G, Boop F, *et al.* Long-Term Follow-Up Data from the Shunt Design Trial. *Pediatr Neurosurg.* 2000;33(5):230–6.



29. Choux M, Genitori L, Lang D, Lena G. Shunt implantation: reducing the incidence of shunt infection. *Journal of Neurosurgery*. 1992 Dec;77(6):875–80.

30. Drake JM, Kestle JRW, Milner R, Cinalli G, Boop F, Piatt J, *et al*. Randomized Trial of Cerebrospinal Fluid Shunt Valve Design in Pediatric Hydrocephalus. *Neurosurgery*. 1998 Aug;43(2):294–303.

31. Kulkarni AV, Riva-Cambrin J, Browd SR. Use of the ETV Success Score to explain the variation in reported endoscopic third ventriculostomy success rates among published case series of childhood hydrocephalus: Clinical article. *PED*. 2011 Feb;7(2):143–6.