

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

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

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 Livia 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: https://doi.org/10.22533/at.ed.346221304 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
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>

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

 <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>

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

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 Nih

 <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 EDITORES867

SOBRE OS COLABORADORES E AUTORES.....868

HIDROCEFALIA DE PRESSÃO NORMAL

Amanda Batista Machado

Marcela Ferreira Cordellini

Hamzah Smaili

Sonival Cândido Hunevicz

INTRODUÇÃO

Em 1965, Hakim e Adams, neurocirurgiões, descreveram 6 pacientes com ventriculomegalia no exame de pneumoencefalografia, embora sem nenhuma evidência de aumento da pressão intracraniana. Os seis casos originais eram heterogêneos em sua etiologia, sendo 2 secundários a causa pós-traumática (1 homem de 16 e outro de 43 anos), 1 mulher de 63 anos com suspeita de meningite carcinomatosa, 1 homem de 62 anos com cisto de III ventrículo e 2 casos com suspeita de hidrocefalia de pressão normal idiopática (HPNi), e conservavam entre si, além da pressão intracraniana normal, sintomas comuns, assim como descrito como na Tríade de Hakim: apraxia de marcha, incontinência urinária e demência. Os primeiros pacientes descritos mostraram uma resposta significativa de melhora dos sintomas após cirurgia de derivação liquórica^{1,2}.

A HPNi é considerada uma causa de demência potencialmente reversível que acomete idosos, principalmente entre a sexta e oitava décadas de vida³.

O reconhecimento e diagnóstico desta condição é de grande relevância, dado que com o aumento da expectativa de vida, é estimado que em 2030 tenhamos cerca de 65,7 milhões de pessoas vivendo com demência¹.

EPIDEMIOLOGIA

A incidência e prevalência da HPNi não são precisas, principalmente devido a diferentes metodologias dos passos diagnósticos, sendo uma condição ainda subdiagnosticada.

Brein e Eide, em um estudo de busca ativa na população norueguesa atendida em um único centro neurológico, relataram uma incidência de 5,5/100.000 pessoas e prevalência de 2,9 a cada 100.000 habitantes. Ao considerarem apenas a população acima de 65 anos, a prevalência subiu para 117,9/100.000 habitantes³.

Mesmo imprecisa, podemos considerar que é mais comum do que inicialmente imaginado. Em uma revisão sistemática publicada em 2015⁴ foi estimada uma prevalência de aproximadamente 1,3% na população com 65 anos ou mais. Outros estudos mostram uma prevalência estimada entre 10 a 22/100.000 pessoas, sendo que cerca de 5,9% tem 80 anos ou mais⁵.

QUADRO CLÍNICO

Como citado previamente, a tríade clássica da Hidrocefalia de Pressão Normal idiopática consiste em: apraxia de marcha, alteração cognitiva/demência e incontinência urinária.

A presença dos três sintomas simultaneamente não é comum. No estudo SINPHONI, a alteração de marcha, alteração cognitiva e incontinência urinária foram vistas em 91%, 80% e 60% dos pacientes, respectivamente. A tríade completa foi vista em 51% dos pacientes⁶.

A alteração de marcha costuma aparecer antes do quadro cognitivo, muitas vezes sendo o sinal mais

proeminente em fases iniciais³.

Alteração de marcha

A marcha na HPNi é caracterizada por redução da velocidade, pequenos passos e base alargada, comumente descrita como “magnética” ou “grudada no chão”. Há um prejuízo do equilíbrio dinâmico, marcadamente percebido no giro, que caracteristicamente é descrito como “giro em bloco” (≥ 3 passos para completar 180°). Geralmente, o balançar dos braços está preservado na marcha, característica que pode diferenciar da marcha na Doença de Parkinson^{3,7}.

Demência e alteração cognitiva

O padrão de alteração cognitiva encontrado na HPNi é o de uma disfunção subcortical, com comprometimento principal de memória de trabalho, aprendizado, atenção, velocidade de processamento mental e função executiva. Tais características são diferentes do comprometimento cortical, classicamente encontrado na Demência de Alzheimer².

Incontinência urinária

As alterações urinárias costumam ser mais tardias em relação aos sintomas clássicos da HPN, tipicamente os pacientes apresentam incontinência urinária. No entanto, é possível identificar a ocorrência de alguma disfunção urinária mais precoce, como urgência urinária e/ou noctúria^{3,6}. Vale reforçar que sintomas de trato urinário inferior são prevalentes na população acima de 60 anos¹ e é necessária uma investigação cuidadosa para diagnósticos diferenciais desses sintomas.

FISIOPATOLOGIA

A Hidrocefalia de Pressão Normal (HPN) pode ser dividida em duas grandes entidades, a HPN dita idiopática (HPNi), cujo mecanismo fisiopatológico ainda não é completamente esclarecido, e a HPN secundária (HPNs), que pode ocorrer de

forma secundária a processos progressivos como meningite, hemorragia subaracnoidea, hemorragia intracerebral, traumatismo craniano e tumores malignos, principalmente. O enfoque desse capítulo é transcorrer sobre a fisiopatologia da HPNi, que representa 50% dos casos de HPN^{1,2}.

Alguns fatores de risco vasculares foram relacionados com a ocorrência de HPNi em estudos epidemiológicos, como diabetes *mellitus* e hipertensão arterial sistêmica⁸. Existem algumas evidências de que fatores genéticos possam estar envolvidos na fisiopatogênese da HPN⁹. Mais recentemente, a síndrome de apneia obstrutiva do sono foi também correlacionada como fator de risco para HPNi¹⁰.

Uma das explicações fisiopatológicas da HPNi mais aceita decorre em torno do distúrbio do manejo do fluxo liquórico. Consiste na teoria de que o aumento da pulsatilidade do líquido gera como consequência final a diminuição da absorção liquórica, levando ao desenvolvimento de ventriculomegalia e déficits neurológicos subsequentes. Este estado de fluxo hiperdinâmico do líquido desencadeia uma cascata de eventos patogênicos que culmina na diminuição da complacência intracerebral, e redução de absorção liquórica. Nesta linha fisiopatológica, estudos mais recentes correlacionam também uma provável disfunção do sistema glnfático contribuindo para a alteração da dinâmica do fluxo liquórico^{2,5}.

Acredita-se também que o desenvolvimento de ventriculomegalia ocasionado pelo distúrbio da dinâmica do fluxo liquórico cause um estresse mecânico no parênquima cerebral e tecido vascular subjacente, gerando hipóxia e hipoperfusão tecidual. Este processo de hipoperfusão pode ser responsável pelo desencadeamento de outros mecanismos propostos no desenvolvimento fisiopatológico da HPNi, como neuroinflamação, astrogliose e quebra da barreira hematoencefalática. A Figura 1, resume de forma esquemática os principais mecanismos descritos na patogênese da HPNi⁵.

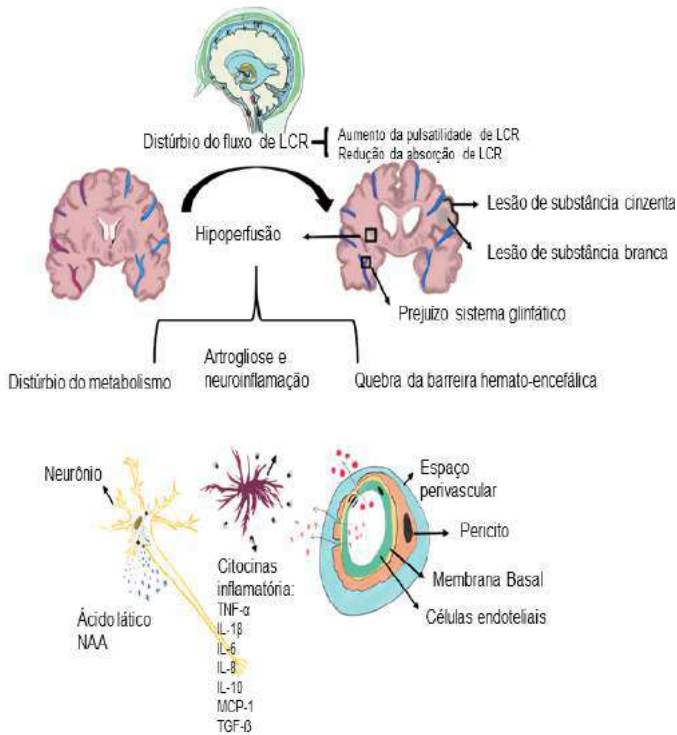


Figura 1: Figura esquemática dos mecanismos fisiopatológicos na HPNi e cascata de eventos.

Legendas: IL-10, interleucina 10; IL-1 β , interleucina 1beta; IL-6, interleucina 6; IL-8, interleucina 8; TNF- α , Fator de Necrose Tumoral- alfa; MCP-1, Proteína Quimiotática de Monócito-1; TGF- β , Fator de Transformação de Crescimento- β ; NAA- N Acetil Aspartato.

Fonte: Wang, 2020⁵.

DIAGNÓSTICO

As manifestações clínicas presentes na HPNi podem também ocorrer em vários outros quadros neurodegenerativos, como em algumas síndromes parkinsonianas, na doença de Alzheimer e na demência vascular, tornando o diagnóstico muitas vezes um desafio. A alteração de marcha pode ocorrer em cerca de 20% dos idosos acima dos 75 anos em associação com quadro demencial. Por sua vez, a incontinência urinária pode ocorrer em cerca de 28% das mulheres nesta faixa etária e 18% dos homens. Os sintomas da tríade clínica não necessariamente precisam ocorrer de forma concomitante. Geralmente, o primeiro sintoma é o de alteração de marcha^{6,9}. O diagnóstico de hidrocefalia de pressão normal idiopática (HPNi) requer evidências convergentes de história clínica, exame neurológico e alterações de imagem compatíveis.

Uma punção lombar realizada com o paciente em decúbito lateral deve confirmar uma pressão de abertura líquórica normal¹¹. Testes investigativos, como o *tap test*, auxiliam na confirmação diagnóstica, conforme será descrito abaixo.

Crítérios diagnósticos

Os critérios diagnósticos de HPNi continuam um tópico de discussão em relação a muitas divergências nos critérios diagnósticos já publicados nos Consensos, sendo os mais importantes, o *guideline* internacional, publicado em 2005¹¹ e o *guideline* japonês, publicado em 2012¹². Em 2017, Andersson *et al.*¹³ avaliaram os *guidelines* e encontraram discrepâncias relevantes, reforçando a falta de consenso e impossibilidade de unificação dos critérios diagnósticos. A ausência de um padrão-ouro para o diagnóstico dificulta tanto a prática clínica, quanto os estudos epidemiológicos¹³.

De acordo com o *guideline* internacional, a HPNi pode ser classificada como “provável”, “possível” e “improvável”¹¹.

O diagnóstico de HPNi “provável” é baseado na história clínica, neuroimagem, exame físico e no resultado da pressão de abertura de líquido, obtido por punção lombar. Para o diagnóstico provável, em relação à tríade de Hakim, é necessária a presença de alteração de marcha, com pelo menos um outro sintoma da tríade, o comprometimento cognitivo e/ou alteração urinária. O quadro clínico deve preencher os seguintes critérios¹¹:

- a. Início insidioso
- b. início após os 40 anos;
- c. duração sintomática mínima de 3 a 6 meses;
- d. nenhuma evidência de evento prévio como traumatismo craniano, meningite, hemorragia intracerebral ou outra causa conhecida de hidrocefalia secundária;

- e. evolução progressiva; e
- f. ausência de outra condição neurológica ou não, que seja por si só suficiente para justificar os sintomas.

De acordo com os critérios de neuroimagem, para um diagnóstico de HPNi “provável”, uma tomografia computadorizada de crânio, ou ressonância magnética de crânio realizadas após o início dos sintomas deve conter os seguintes achados¹¹:

- a. dilatação ventricular não inteiramente atribuível à atrofia cerebral (índice de Evans >0,3 – explicação no texto abaixo);
- b. ausência de obstrução macroscópica do fluxo liquórico; e
- c. pelo menos um dos seguintes critérios suportivos de imagem
 - dilatação dos cornos temporais dos ventrículos laterais não inteiramente atribuível a atrofia hipocampal;
 - ângulo calosal $\geq 40^\circ$ graus (explicação no texto abaixo);
 - alterações de sinal periventriculares não atribuíveis a alterações isquêmicas ou desmielinizantes; e
 - sinal de *flow-void* no aqueduto cerebral.

Para fechar o diagnóstico de HPNi “provável” o valor da pressão de abertura liquórica deve estar na faixa entre 7 a 24,5 cmH₂O. Valores inferiores a 7 cmH₂O ou superiores a 24,5 cmH₂O não são consistentes com o diagnóstico dito como provável¹¹.

O diagnóstico de HPNi “possível” também é baseado na história clínica, neuroimagem, exame físico e no resultado da pressão de abertura de líquido, obtido por punção lombar. O nível de certeza cai para a categoria “possível” quando existe a presença de incontinência urinária e/ou comprometimento cognitivo na ausência de alteração de marcha e equilíbrio ou quando há alteração de marcha ou

comprometimento cognitivo como únicos sintomas, sem a presença de um segundo sintoma da tríade de Hakim. Além disso, para HPNi “possível”, é preciso preencher os seguintes critérios¹¹.

- a. início sintomático subagudo ou de tempo indeterminado;
- b. início em idade < 40 anos (qualquer idade após infância);
- c. duração dos sintomas inferior a 3 meses ou tempo de duração indeterminado;
- d. pode ser correlacionado com eventos prévios como pequenos traumatismos cranianos, hemorragia intracraniana progressiva, meningite na infância ou adolescência;
- e. coexistência com outra condição neurológica, psiquiátrica ou clínica, mas que não são inteiramente suficientes para justificar o quadro; e
- f. curso não progressivo ou não claramente progressivo

De acordo com os critérios de neuroimagem, um diagnóstico de HPNi “possível” é feito quando, apesar de alguns dos critérios descritos na categoria “provável”, exista a evidencia de atrofia cerebral suficiente para potencialmente poder explicar a dilatação ventricular ou exista a presença de alterações estruturais que possam influenciar no tamanho dos ventrículos¹¹.

Em relação ao valor da pressão liquórica, para o diagnóstico de HPNi possível, este deve estar fora da faixa definida na categoria HPNi “provável” (7 a 24,5 cmH₂O). O diagnóstico de HPNi “possível” também pode ser estabelecido quando o valor da pressão de abertura do líquido não é conhecido. A HPNi é dita como improvável quando¹¹:

1. não existe a presença de ventriculomegalia;
2. sinais de pressão intracraniana elevada, como papiledema; e
3. os sintomas que podem sugerir suspeita de HPNi num primeiro momento, podem

ser explicados por outras desordens.

Neuroimagem

O exame de imagem com maior acurácia diagnóstica na avaliação de HPNi é a ressonância magnética (RM) de crânio. Entretanto, nos Consensos Diagnósticos tanto a tomografia computadorizada de crânio, quanto a RM de crânio são mencionadas. Os achados de neuroimagem que podem ser encontrados na HPN são: dilatação ventricular desproporcional ao grau de atrofia cerebral, arredondamento dos cornos frontais dos ventrículos laterais, hiperintensidades periventriculares na RM, adelgaçamento e elevação do corpo caloso, dilatação dos cornos temporais dos ventrículos laterais sem evidência de atrofia hipocampal¹⁴.

Para avaliação de ventriculomegalia, o índice de Evans (IE) é um marcador linear indireto, de fácil aplicabilidade e que consiste na medida da divisão entre o maior diâmetro dos cornos frontais dos ventrículos laterais e o maior diâmetro biparietal interno do crânio. Em 1987, Sherman *et al.* afirmaram que o IE normalmente é menor de 0,3 em adultos saudáveis e que o índice poderia ser uma forma objetiva de diagnosticar a hidrocefalia, quando $> 0,3$. O valor de corte normal do IE foi revisado em diversos estudos ao longo dos últimos anos, tentando estipular um IE conforme idade e sexo, para melhor sensibilidade e especificidade diagnóstica. Em 2017, um estudo publicado no *European Journal of Radiology* estabeleceu novos valores de corte para o IE, conforme sexo e idade, e concluiu que um valor $>0,3$ pode ser normal em idosos saudáveis ou com doença de Alzheimer^{15,16}.

A medida do ângulo calosal é outro critério suportivo de imagem, de acordo com o Consenso Internacional, para o diagnóstico de HPNi quando acima de 40° . É a medida entre os ventrículos laterais, aferida em corte coronal de imagem, no nível da comissura posterior¹⁴. O conceito do ângulo calosal foi primeiramente descrito por Benson *et al.*, em 1970, como um achado diagnóstico para HPN em pneumoencefalografia. Somente em 2008 que o

impacto do ângulo calosal no diagnóstico de HPNi foi avaliado por um estudo através de RM de crânio¹⁷. A partir de então, outros estudos também avaliaram a importância do ângulo calosal no diagnóstico diferencial de HPNi com outras desordens degenerativas, sendo que o ângulo calosal entre 40 a 90° mostrou ser sugestivo para HPNi e quando acima de 90 graus, indicador de atrofia cerebral, apontando para uma maior possibilidade de outros diagnósticos degenerativos, como doença de Alzheimer e doença de Lewy¹⁸.

Outro achado importante de neuroimagem e que ganhou notoriedade nos últimos anos para o diagnóstico de HPNi é a presença de *DESH* (do inglês *disproportionately enlarged subarachnoid space hydrocephalus*). Foi descrito em 2010 por Hashimoto *et al* e consiste na presença de fissuras sylvianas alargadas por acúmulo de líquido e apagamento dos sulcos da alta convexidade frontoparietal. Este achado radiológico foi incorporado no *guideline* japonês, e acredita-se que seja importante no auxílio do diagnóstico diferencial de HPNi com outras doenças degenerativas. Além disso, no estudo conduzido por Hashimoto *et al*, a presença de *DESH* foi considerada como um bom marcador prognóstico de resposta cirúrgica no primeiro ano após derivação ventricular^{9, 15,19}.

O sinal de *flow void* é a perda (aumento da hipointensidade) do sinal visto no aqueduto e arredores do 3° e 4° ventrículos, particularmente em aquisições ponderadas em T2 na RM de crânio. A presença desse sinal aponta para a ocorrência indireta de fluxo hiperdinâmico de líquido no aqueduto cerebral, com aumento de velocidade e fluxo turbilhonado (Figura 2).

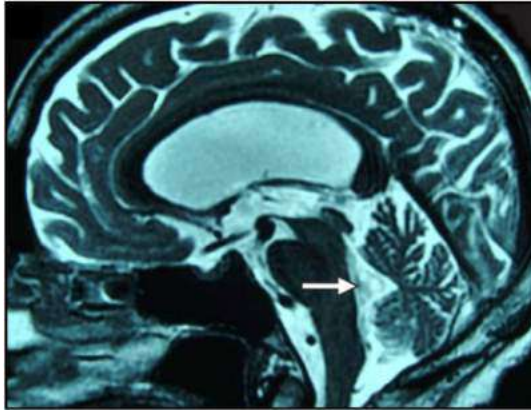


Figura 2: Sinal de *flow void* no quarto ventrículo (seta branca).

Fonte: Acervo de Dr. Ricardo Krause Martinez de Souza, 2018.

A Figura 3, mostra alguns dos principais achados de imagem na RM de Crânio que dão suporte ao diagnóstico de HPNi.

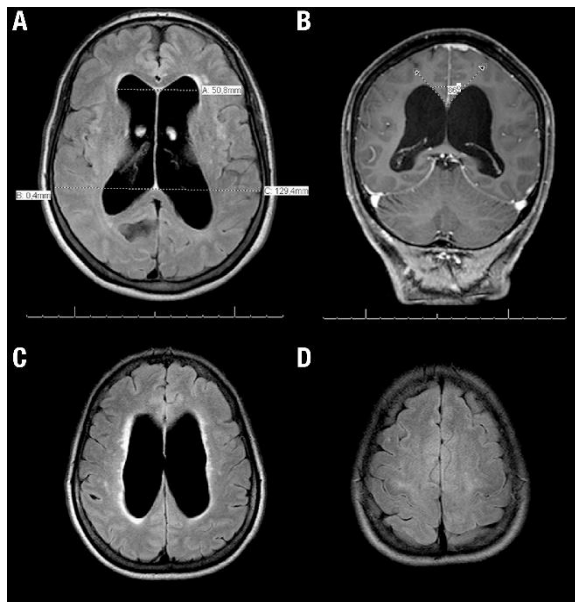


Figura 3: **A.** Corte axial em sequência FLAIR mostrando uma ventriculomegalia significativa, com cálculo do Índice de Evans IE aumentado, neste caso IE=0,39. **B.** Corte coronal T1 mostrando um ângulo calosal reduzido. **C.** Corte axial em FLAIR revelando hiperssinal na substância branca, sugerindo transudação endimária (setas finas). **D.** Corte axial em FLAIR mostrando apagamento de sulcos na alta convexidade de regiões frontoparietais (setas grossas).

Fonte: Baseado em Oliveira *et al.*, 2019².

Tap test (TT)

Uma melhora transitória nos sintomas da tríade da HPN após a retirada de líquido através da realização de uma punção lombar foi primeiramente descrita por Adams *et al.*,²⁰. Com o tempo, ocorreu um aprimoramento da análise sintomática após a realização de punção lombar, através da análise quantitativa e qualitativa dos parâmetros de marcha e análise dos parâmetros cognitivos, o que chamamos hoje de TT, do inglês, literalmente, teste da torneira⁷.

O TT é uma importante ferramenta para a confirmação diagnóstica de HPN e pode ajudar a prever os resultados pós-cirúrgicos em pacientes com HPN, auxiliando a selecionar os pacientes que mais provavelmente responderão com a derivação líquórica³. No entanto, um resultado negativo, não exclui necessariamente a possibilidade de indicação cirúrgica. Não existe um protocolo padrão para a realização do TT. Além disso, nos estudos, os pacientes são avaliados desde 30 min após a punção, até 1 a 2 dias após a realização da punção lombar, também podendo ser submetidos a 1 ou 2 punções lombares em dias consecutivos^{7,9}. Na maior parte dos centros, o volume de líquido retirado na punção lombar é de 30 a 50 ml, também chamado de TT de grande volume. A marcha do paciente é analisada antes e após a realização de punção lombar, assim como a parte cognitiva⁹.

No Instituto de Neurologia de Curitiba o protocolo de TT é realizado em 2 dias consecutivos. O paciente é submetido a avaliação neuropsicológica e filmagem de marcha num corredor de 10 metros antes da realização da 1ª punção lombar (PL), na qual são retirados 30 ml de líquido. O paciente é avaliado após intervalo de 2 a 3h, com uma nova avaliação neuropsicológica e nova filmagem de marcha. No dia seguinte, o protocolo é repetido, ou seja, uma 2ª PL com intervalo de 24h após a 1ª PL é realizada e o paciente é novamente avaliado com uma terceira filmagem de marcha e uma 3ª avaliação neuropsicológica⁷.

A avaliação de marcha do protocolo acima

mencionado consiste na avaliação de alguns critérios, como a velocidade de marcha, a cadência dos passos (número de passos/minuto), tempo e número de passos para girar 180 graus, elevação dos pés, ângulo desviado para fora, distância entre os passos, equilíbrio estático e dinâmico⁷. A avaliação cognitiva deste protocolo, contempla a avaliação de alguns domínios cognitivos como memória imediata, aprendizagem, memória semântica, fluência verbal, atenção, orientação temporo-espacial, funções visuoespaciais, velocidade de processamento de informação, entre outros, antes e após as punções lombares.

9%, mas com melhora em pelo menos dois outros parâmetros, como cadência dos passos, equilíbrio, melhora do tempo de giro, etc.

Em relação à parte cognitiva, a resposta positiva com o TT é ainda mais variável, dependendo das escalas utilizadas, do tempo de avaliação após a punção lombar ou punções lombares seriadas, entre outros fatores.

De acordo com dados da literatura, o TT positivo aumenta a possibilidade de resposta favorável ao tratamento cirúrgico entre 72 a 100%, porém, com uma sensibilidade baixa (26 a 61%)²². A drenagem lombar externa contínua (DLE) é um método também de drenagem liquórica, mais invasivo, e que também pode ser utilizado na investigação diagnóstica de HPN. Porém, existem maiores riscos de complicações, como meningite e drenagem excessiva liquórica. O líquido pode ser drenado numa vazão de 10 ml/h e a técnica pode perdurar de 1 a 3 dias. Geralmente é optado pela drenagem lombar externa quando existem dúvidas quanto à indicação cirúrgica, dado a maior acurácia diagnóstica, com uma maior sensibilidade e maior valor preditivo positivo de resposta cirúrgica em comparação ao TT^{3,9,15}.

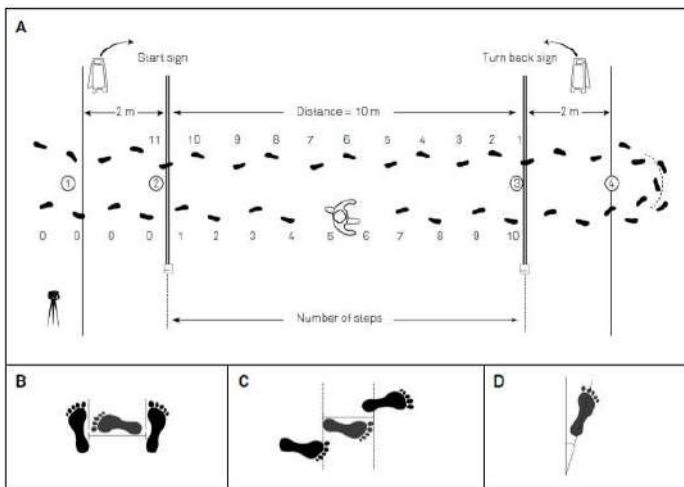


Figura – 4. A. Figura esquemática da filmagem de marcha nos 10 metros, giro 180° graus, e volta. B. Alargamento da base. C. Distância entre os passos. D. Ângulo dos pés desviado para fora.

Fonte: Souza *et al.*, 2018⁷.

Não há um consenso na literatura que estabeleça o que é um TT positivo ou negativo. O critério mais sensível em relação à marcha é a velocidade de marcha, de acordo com os estudos. O TT é, então, considerado positivo quando há uma melhora significativa da velocidade de marcha. Bugalho e Guimarães consideraram como positivo o resultado do TT quando ocorre uma melhora de 20% na velocidade de marcha²¹. De acordo com Souza *et al.*, o TT é positivo em relação à marcha quando ocorre uma melhora acima de 9% na velocidade de marcha ou uma melhora na velocidade entre 5 a

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

A HPNi requer um diagnóstico diferencial abrangente (Tabela 1), com a necessidade de um bom embasamento clínico e realização de exames complementares.

Entre as possibilidades diagnósticas para alterações de marcha, precisamos considerar: polineuropatia, estenose de canal lombar, distúrbios da orelha interna, etilismo e deficiência de B12¹⁸. Em relação a diagnósticos diferenciais para o declínio cognitivo, no que diz respeito em particular à doença de Alzheimer, embora tenham padrões cognitivos distintos da HPN (cortical x subcortical), vale citar que em alguns estudos com biópsia cerebral em pacientes submetidos a derivação ventricular para tratamento de HPN, foram encontradas

alterações patológicas compatíveis com doença de Alzheimer. Tal achado suscita a hipótese de que, ao menos a nível celular, as doenças podem não ser mutuamente exclusivas. Embora isso possa influenciar na resposta ao tratamento cirúrgico, é importante considerar que uma suspeita de doença de Alzheimer sobreposta ao diagnóstico clínico de HPN não deve automaticamente excluir esse paciente da possibilidade de tratamento com a derivação ventricular².

A Tabela 2 mostra características comuns e atípicas na HPN quando comparadas com as condições neurodegenerativas citadas na Tabela 1:

TRATAMENTO

O tratamento da HPN se baseia no balanço da dinâmica do fluxo liquórico. Como resultado, os sintomas reversíveis manifestados consequentes ao fluxo alterado podem sofrer a regressão esperada. A decisão terapêutica deve ser baseada no diagnóstico clínico e por imagem e na resposta avaliada nos protocolos de drenagem de líquido, como o TT².

Não há tratamento clínico eficaz, apesar de alguns estudos apontarem para a possibilidade de condução farmacológica com acetazolamida e realização de punção lombar de repetição como terapêuticas que poderiam levar a alguma melhora. A indicação precisa da cirurgia é importante para os bons resultados e sucesso do tratamento. A cirurgia se baseia na derivação do fluxo liquórico, podendo haver um efeito satisfatório em 60 a 80% em fases mais precoces, quando a HPN ainda não ocasionou um prejuízo definitivo. A taxa de complicações varia entre 5 a 10% em centros especializados com válvulas de pressão ajustável, com mecanismos antissifão e impregnados com prata ou antibióticos^{6,23}.

As válvulas de pressão ajustável e com mecanismo antissifão, implantadas através da derivação ventriculoperitoneal (DVP) tem trazido os melhores resultados. A derivação lomboperitoneal (DLP) tem suas contraindicações em pacientes com doença degenerativa da coluna lombar, sendo

que nesses pacientes, há maior chance de mau funcionamento e deslocamento do sistema, sendo então preferível a DVP. A derivação ventriculoatrial tem um índice de complicações maior em pacientes idosos com doença cardiovascular avançada, sendo considerada opção inadequada^{6,25,26}.

Na vigência do avanço da endoscopia, visando divergir do implante de sistemas que podem trazer complicações como mau funcionamento, infecção e, conseqüente necessidade de procedimentos cirúrgicos para revisão, retirada e troca de sistema, a terceiroventriculostomia endoscópica tem ganhado espaço em estudos para tratamento da HPN. Atualmente, tem mostrado resultados positivos em pacientes com diagnóstico e evolução precoce, que apresentam como principal queixa a alteração de marcha. Essa modalidade de tratamento tem sua principal indicação em pacientes com estenose funcional do aqueduto mesencefálico, sendo ele pérvio, mas com deslocamento inferior do assoalho do terceiro ventrículo, de forma evidente. Além da perviedade do aqueduto, a indicação também requer que o pico de velocidade de fluxo no aqueduto do mesencéfalo seja maior do que 5 cm/s, medida avaliada pela ressonância magnética com cinética de fluxo do líquido²⁶⁻²⁸.

As válvulas implantáveis possuem diferentes mecanismos. Existem válvulas de pressão fixa, ajustável, mecanismos antigravitacionais, antissifão, assim como as reguladas por fluxo⁶.

As válvulas de pressão ajustável diminuem a necessidade de procedimento invasivo, caso não haja o resultado esperado ao implantar uma válvula de pressão fixa, dado que é possível regular a pressão através de sistema de ajuste magnetizado de forma percutânea. As válvulas de pressão fixa baixa (5 a 50 cmH₂O) podem levar a hiperdrenagem e complicações inerentes como hematoma subdural. As de média pressão (51 a 100 cmH₂O) tem como risco principal a drenagem insatisfatória de líquido e persistência dos sintomas. As válvulas de pressão alta não são usadas no contexto da HPN. O mecanismo antigravitacional previne a hiperdrenagem em

Desordens Neurodegenerativas	Demência Vascular	Outras Causas
Doença de Alzheimer	Infartos Múltiplos	Hidrocefalia Obstrutiva
Doença de Parkinson	Doença de pequenos vasos cerebrais	Hidrocefalia Congênita
Doença por Corpos de Lewy	Acidente Vascular Cerebral	Deficiência de Vitamina B12
Demência Frontotemporal		Estenose de Canal Espinhal
Atrofia de Múltiplos Sistemas		Polineuropatia
Degeneração Corticobasal		

Tabela 1- Diagnósticos diferenciais da hidrocefalia de pressão normal.

Fonte: Baseado em Pereira *et al.*, 2012³.

Doença	Características Comuns com HPN	Características atípicas para HPN
<i>Demências Corticais</i>		
Demência de Alzheimer	Demência sem prejuízo da marcha é raro.	Ausência de prejuízo da marcha até que a demência seja moderada; déficits corticais focais.
Demência Fronto-temporal		Alterações de personalidade, distúrbios psiquiátricos: desinibição, impulsividade, irritabilidade, labilidade emocional; afasia; ausência de distúrbio motor; incontinência é raro
<i>Demências Subcorticais</i>		
Demência com Corpos de Lewy	Demência e distúrbio da marcha.	Alucinações visuais, ilusões, flutuação cognitiva
Doença de Parkinson e Parkinsonismo vascular	Marcha hipocinética, tremor (40%) na HPN, costuma ser bilateral.	Tremor de repouso, início unilateral; lentificação motora pode ser melhorada com estímulo externo (não ocorre na HPN). Ausência de marcha com base alargada e pés em rotação externa; redução do balançar dos braços, postura curvada. Disfunção autonômica
Paralisia Supranuclear Progressiva	Sinais frontais, disfunção executiva, alteração de marcha.	Paralisia pseudobulbar, paralisia supranuclear vertical do olhar
Degeneração Corticobasal		Sintomas assimétricos, fenômeno do membro alienígena, apraxia, paresia supranuclear do olhar vertical, déficits sensoriais corticais, instabilidade postural marcada

Tabela 2: Diagnóstico Diferencial de HPNi – similaridades e diferenças com outras doenças neurodegenerativas.

Fonte: Baseado em Kiefer e Unterberg, 2012¹⁸.

ortostase. Entre as diferentes válvulas implantáveis, houve desfecho geral similar nos trabalhos que estudaram os diferentes mecanismos^{6,29}.

PROGNÓSTICO

Resultados clínicos heterogêneos após o tratamento cirúrgico reforçam a fisiopatologia complexa e ainda não completamente entendida da HPNi e que a problemática do tratamento vai além de apenas drenar o excesso de líquido⁵. Porém, diante de um quadro potencialmente reversível, é importante considerar sempre o tratamento cirúrgico.

A apraxia de marcha é geralmente o sintoma mais responsivo à derivação liquórica. A urge-incontinência urinária e as alterações de memória/demência são sintomas menos responsivos e de pior prognóstico ao longo do tempo¹⁵.

Uma revisão sistemática de 30 artigos de derivação liquórica através de DVP evidenciou índices similares de melhora sintomática dentro de 3 meses a um ano. Porém, após uma melhora inicial, os sintomas parecem evoluir independente da manutenção de uma válvula funcionante. Esta piora evolutiva sintomática acaba sendo mais prevalente em pacientes mais idosos, e uma das teorias é a de provável sobreposição da HPNi com doença neurodegenerativa³⁰.

REFERENCIAS

1. Skalicky, P, Mládek A, Vlasák A, De Lacy P, Benes V, Bradác O. Normal pressure hydrocephalus – an overview of pathophysiological mechanisms and diagnostic procedures. *Neurosurg Rev.* 2020;43(6):1451-1464.
2. Oliveira LM, Nitrini R, Román GC. Normal-pressure hydrocephalus: A critical review. *Dement Neuropsychol* 2019;13(2):133-143.
3. Pereira RM, Mazeti L, Cristina D, Lopes P. Hidrocefalia de pressão normal: visão atual sobre a fisiopatologia, diagnóstico e tratamento Normal pressure hydrocephalus: current view on pathophysiology, diagnosis and treatment. 2012;91(2):96-109.
4. Martín-Láez R, Caballero-Arzapalo H, López-Menéndez LÁ, Arango-Lasprilla JC, Vázquez-Barquero A. Epidemiology of Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus: A Systematic Review of the Literature. *World Neurosurg.* 2015;84(6):2002-2009.
5. Wang Z, Zhang Y, Hu F, Ding J, Wang X. Pathogenesis and pathophysiology of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *CNS Neurosci Ther.* 2020;00:1–11.
6. Mori E, Ishikawa M, Kato T, *et al.* Guidelines for Management of Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus: Second Edition. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2012;(52):775-809.
7. Souza RKM, Rocha SFBD, Martins RT, Kowacs PA, Ramina R. Gait in normal pressure hydrocephalus: characteristics and effects of the CSF tap test. *Arq Neuropsiquiatr.* 2018;76(5):324-331.
8. Jaraj D, Agerskov S, Rabiei K, *et al.* Vascular factors in suspected normal pressure hydrocephalus: A population-based study. *Neurology.* 2016;86(7):592-599.
9. Graff-Radford NR, Jones DT. Normal Pressure Hydrocephalus. *Continuum (Minneapolis Minn).* 2019;25(1):165-186.
10. Tan C, Wang X, Wang Y, Wang C, Tang Z, Zhang Z, Liu J, Xiao G. The Pathogenesis Based on the Glymphatic System, Diagnosis, and Treatment of Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. *Clin Interv Aging.* 2021;16:139-153.
11. Relkin N, Marmarou A, Klinge P, Bergsneider M, Black PM. Diagnosing idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery.* 2005;57(3):S4-16.
12. Mori E, Ishikawa M, Kato T, *et al.* Guidelines for management of idiopathic normal pressure hydrocephalus: second edition. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2012;52(11):775-809.
13. Andersson J, Rosell M, Kockum K, Söderström L, Laurell K. Challenges in diagnosing normal pressure hydrocephalus: Evaluation of the diagnostic guidelines. *eNeurologicalSci.* 2017;7:27-31.
14. Damasceno BP. Neuroimaging in normal pressure hydrocephalus. 2015;9(4):350-355.
15. Capone PM, Bertelson JA, Ajtai B. Neuroimaging of Normal Pressure Hydrocephalus and Hydrocephalus. *Neurol Clin.* 2020 Feb;38(1):171-183.
16. Brix MK, Westman E, Simmons A, *et al.* The Evans' Index revisited: New cut-off levels for use in radiological assessment of ventricular enlargement in the elderly. *Eur J Radiol.* 2017;95:28-32.
17. Ishii K, Kanda T, Harada A, *et al.* Clinical impact of the callosal angle in the diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Eur Radiol.* 2008;18(11):2678-2683.
18. Kiefer M, Unterberg A. The differential diagnosis and treatment of normal-pressure hydrocephalus. *Dtsch Arztebl Int.* 2012;109(1-2):15-25

19. Hashimoto M, Ishikawa M, Mori E, Kuwana N; Study of INPH on neurological improvement (SINPHONI). Diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus is supported by MRI-based scheme: a prospective cohort study. *Cerebrospinal Fluid Res.* 2010;7:18.
20. Hakim S, Adams RD. The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. Observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics. *J Neurol Sci.* 1965;2(4):307-327.
21. Bugalho P, Guimaraes J. Gait disturbance in normal pressure hydrocephalus: a clinical study. *Parkinsonism Relat Disord.* 2007;13(7):434-437.
22. Marmarou A, Bergsneider M, Relkin N, Klinge P, Black PM. Development of guidelines for idiopathic normal-pressure hydrocephalus: introduction. *Neurosurgery.* 2005;57(3):S1-3.
23. Gavrilov GV, Gaydar BV, Svistov DV, *et al.* Idiopathic normal pressure hydrocephalus (Hakim-Adams syndrome): Clinical symptoms, diagnosis and treatment. *Psychiatr Danub.* 2019;31(5):737–744.
24. Isaacs AM, Williams MA, Hamilton MG. Current update on treatment strategies for idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Curr Treat Options Neurol.* 2019;21(12):65.
25. Nakajima M, Miyajima M, Akiba C, *et al.* Lumboperitoneal shunts for the treatment of idiopathic normal pressure hydrocephalus: A comparison of small-lumen abdominal catheters to gravitational add-on valves in a single center. *Oper Neurosurg (Hagerstown).* 2018;15(6):634–642.
26. Tasiou A, Brotis AG, Esposito F, Paterakis KN. Endoscopic third ventriculostomy in the treatment of idiopathic normal pressure hydrocephalus: a review study. *Neurosurg Rev.* 2016;39(4):557–563.
27. Kang YS, Park E-K, Kim J-S, Kim D-S, Thomale U-W, Shim K-W. Efficacy of endoscopic third ventriculostomy in old aged patients with normal pressure hydrocephalus. *Neurol Neurochir Pol.* 2018;52(1):29–34.
28. Gangemi M, Maiuri F, Buonamassa S, Colella G, de Divitiis E. Endoscopic third ventriculostomy in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery.* 2004;55(1):129–34; discussion 134.
29. Giordan E, Palandri G, Lanzino G, Murad MH, Elder BD. Outcomes and complications of different surgical treatments for idiopathic normal pressure hydrocephalus: a systematic review and meta-analysis. *J Neurosurg.* 2018;1–13.
30. Toma AK, Papadopoulos MC, Stapleton S, Kitchen ND, Watkins LD. Systematic review of the outcome of shunt surgery in idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Acta Neurochir (Wien).* 2013 Oct;155(10):1977-80