

## RELATO DE CASO

### **Repercussões de uma hidrocefalia de etiologia glial em criança de 11 anos**

*Repercussions of a glial etiology hydrocephalus in an 11-year-old child: case report*

**Lucas Didone Seyssel<sup>1</sup>, Marcela Oliveira Ierardi<sup>1</sup>, Leandro César Guimarães Guedes<sup>2</sup>**

<sup>1</sup> Acadêmicos do 6º ano da Faculdade de Medicina de Itajubá

<sup>2</sup> Professor da Faculdade de Medicina de Itajubá

#### **Contato:**

Lucas Didone Seyssel

lucasds\_1@gmail.com

## **Repercussões de uma hidrocefalia de etiologia glial em criança de 11 anos:**

### **Resumo**

A hidrocefalia é uma patologia na qual o líquido cefalorraquidiano (LCR) é acumulado dentro do crânio, levando a um inchaço cerebral. Tal mecanismo decorre de uma produção de LCR em quantidades maiores que sua absorção, ou de um acúmulo devido a uma obstrução das vias liquóricas. O presente trabalho é um relato de caso sobre uma criança de 11 anos, que desenvolveu uma hidrocefalia, de etiologia glial. O principal sintoma foi cefaleia (persistente ao uso de dipirona), acompanhada de episódios de vômitos e diarreia. Foi realizada uma cirurgia de DVP (derivação ventrículo peritoneal) e a paciente retornou ao serviço hospitalar após dois dias, apresentando sinais e sintomas de hipotensão liquórica (alteração súbita da consciência, náuseas, vômitos, sudorese, palidez). Posteriormente, foi realizado um reposicionamento cirúrgico do cateter cerebral, para correção da drenagem excessiva de LCR. A paciente evoluiu com melhora de seu quadro até o momento de sua alta hospitalar.

**Palavras-chave:** Hidrocefalia; Glioma; Derivação Ventriculoperitoneal;

## **Repercussions of a glial etiology hydrocephalus in an 11-year-old child:**

### **Abstract**

Hydrocephalus is a pathology in which cerebrospinal fluid (CSF) accumulates inside the skull, leading to swelling of the brain. Such mechanism results from a production of CSF in amounts greater than its absorption, or from a buildup due to an obstruction of the cerebrospinal fluid pathways. The present study is a case report on an 11 year old child, who developed hydrocephalus, with a glial etiology. The main symptom was a headache, with partial improvement to the use of dipyrone, accompanied by episodes of vomiting and diarrhea. A Ventriculoperitoneal (VP) Shunt surgery was performed and the patient returned to the hospital after one week presenting signs and symptoms of hypotension (sudden alteration of consciousness,

nausea, vomiting, sweating, pallor). Subsequently, a surgical repositioning of the cerebral catheter was performed to correct an excessive CSF drainage. The patient evolved with improvement of her condition until she was discharged from hospital.

**Keywords:** Hydrocephalus; Glioma; Ventriculoperitoneal Shunt;

## **Introdução**

O glioma de células cerebrais, é um dos mais frequentes tumores infratentoriais em pacientes menores de 18 anos<sup>1</sup> representando 10-30% dos tumores cerebrais em crianças. Normalmente são lesões infiltrativas e apenas um pequeno número (dorsais exofíticos) tem um prognóstico favorável. Ocorrem na maioria das vezes na infância e adolescência (77% antes dos 20 anos), representando 1% dos tumores em adultos<sup>2</sup>. Embora seja o tumor cerebral mais comum da infância, raramente causa hidrocefalia.

A hidrocefalia (causada pela obstrução do glioma) é uma patologia na qual o LCR é acumulado dentro do crânio, levando a edema cerebral, podendo ser congênita ou adquirida. Os sinais e sintomas mais comumente encontradas são: macrocefalia, abaulamento de fontanela anterior, dilatação das veias do couro cabeludo, fronte larga, cefaleia, desvio ocular, náuseas, vômitos, desatenção, irritabilidade, convulsões, sonolência excessiva, perda do equilíbrio e comprometimento neuromotor.<sup>3,4</sup>

O diagnóstico de hidrocefalia e do próprio glioma tectal podem ser confirmados através de exames de imagem, como o ultrassom convencional e o transfontanelar, a tomografia computadorizada e a ressonância magnética, que permitem visualizar a dilatação dos ventrículos cerebrais presente na patologia.<sup>5</sup> O tratamento mais utilizado é a intervenção cirúrgica, que constitui um grande avanço e redução da morbimortalidade de crianças com hidrocefalia,<sup>6,7</sup> sendo a derivação ventrículo-peritoneal (DVP) empregada na grande maioria destes casos<sup>8,9</sup>.

Segundo Raimondi e Soare<sup>10</sup> e Bottcher et al.<sup>11</sup> tanto o prognóstico cognitivo quanto o motor, dependem da etiologia da hidrocefalia e lesão encefálica associada, possíveis intercorrências pós-derivação e um controle ineficaz do volume ventricular durante o tratamento. O tratamento ideal para gliomas tectais ainda está sob processo de discussão. Os papéis de diferentes modalidades de tratamento ainda são incertos

e as diretrizes devem ser propostas. Mas uma opção viável é o acompanhamento clínico, neurológico, com ressonâncias de 6 a 12 meses.

Este trabalho tem o objetivo de relatar um caso de hidrocefalia de etiologia glial e suas repercussões em uma criança de 11 anos. Foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisas (Plataforma Brasil) com o Número do Parecer: 3.159.275

## **Descrição do caso**

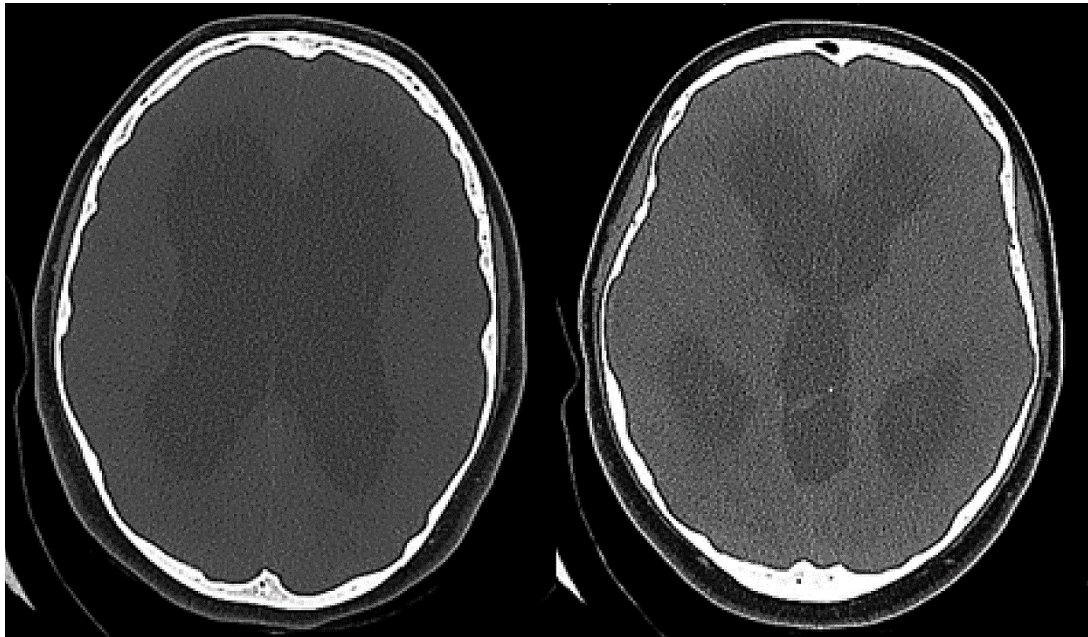
Criança do sexo feminino, com 11 anos de idade, natural de Santos, SP, e procedente de Itajubá, MG, apresentou durante vinte dias, episódios diários de cefaleia, de instalação súbita, de forte intensidade, pulsátil, biparietal, acompanhados por náuseas e vômitos. Por cerca de uma semana, foi observado estrabismo divergente em olho direito, com retorno espontâneo à posição original após um período de tempo. Fazia uso de dipirona três vezes ao dia, sem melhora dos sintomas. Além disso, foi relatado por seu acompanhante que há seis meses, a paciente sofreu um episódio semelhante de cefaleia, juntamente com síncope, retornando à consciência após aproximadamente dois minutos e evoluiu com melhora espontânea do quadro.

Durante seu atendimento no pronto-socorro do Hospital de Clínicas de Itajubá (HCI) (05/03/18), não houveram alterações físicas ou neurológicas no exame físico (sem sinais de irritação meníngea, paresias, parestesias, alteração do nível de consciência ou febre), sendo sua única queixa a cefaleia previamente descrita. A criança foi mantida em observação e medicada com dipirona, todavia devido à persistência dos sintomas e a fim de realizar investigação mais complexa do quadro, foi optado pela internação da mesma, e solicitado uma tomografia computadorizada (TC) de crânio.

Na enfermaria pediátrica do HCI, (06/03/18), a paciente se manteve em bom estado geral, porém foi notado que reflexo pupilar fotomotor à direita estava lentificado e o sinal de Romberg estava positivo à esquerda.

Em sua TC de crânio, (06/03/18) foi evidenciada lesão hipodensa, em fossa posterior, (provável cisto), infratentorial com septações de permeio, com diminuta calcificação, apresentando aparente comunicação com terceiro ventrículo, comprimindo o aqueduto de Sylvius, medindo 5,3 x 2,5 x 2,8cm. Além de um

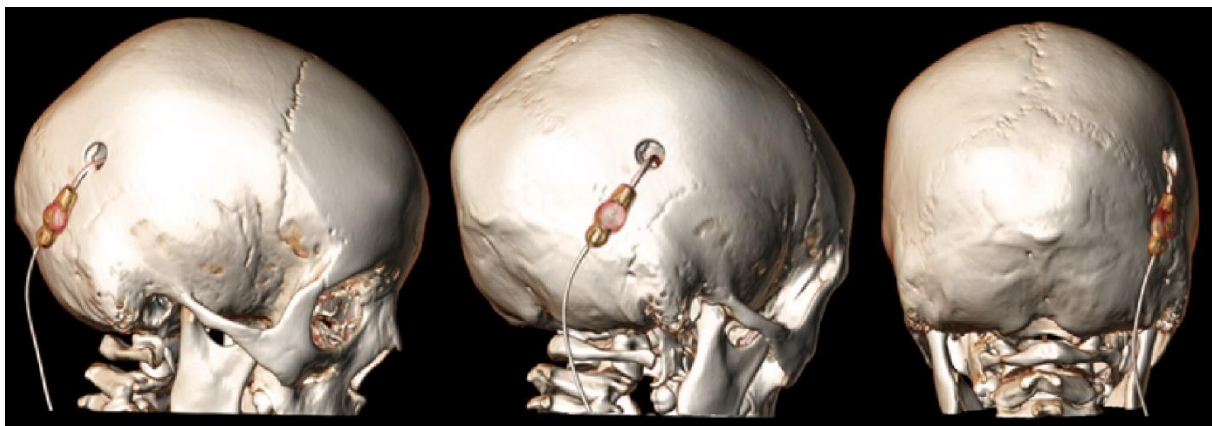
acentuado aumento dos ventrículos laterais e terceiro ventrículo, com quarto ventrículo normal, caracterizando hidrocefalia não comunicante. Áreas hipodensas na



substância branca podendo representar transudato liquórico, com apagamento difuso dos sulcos intergirais e fissuras, sugerindo edema, sem outras alterações. (**Figura 1**)

**Figura 1. TC de crânio evidenciando hidrocefalia de causa obstrutiva. Com presença de lesão e microcalcificação em fossa posterior comprimindo o aqueduto cerebral.**

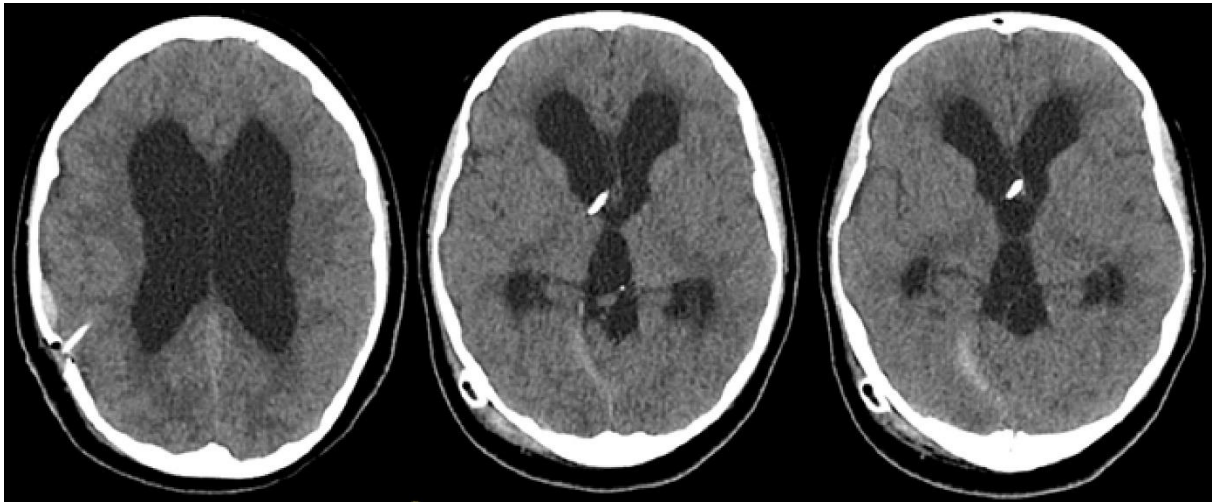
Portanto, foi solicitada avaliação da equipe de neurocirurgia, que solicitou uma ressonância nuclear magnética (RNM), e optou por realizar o tratamento cirúrgico de DVP à direita - com incisão parietal posterior e em flanco direito, no abdome. (**Figura**



2) Durante o procedimento não houveram intercorrências e foi mantido apenas medicação sintomática.

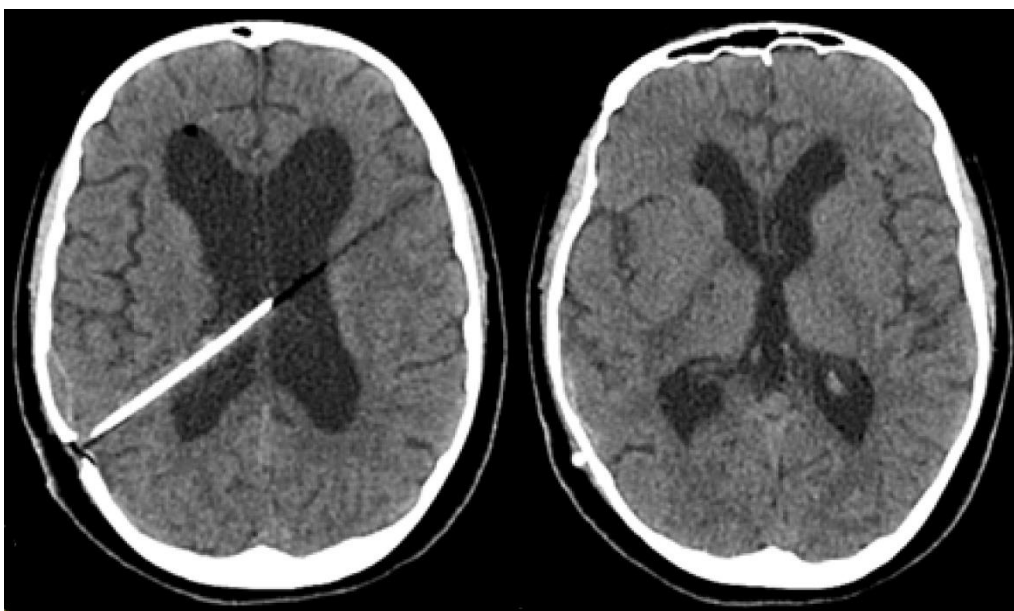
**Figura 2. Presença de craniotomia em região parietal posterior direita com cateter de derivação ventrículo peritoneal.**

Após realização da DVP, foi realizada outra TC de crânio para controle (08/03/18), (**Figura 3**) que evidenciou ponta do cateter próxima ao septo interventricular e importante redução da hidrocefalia não comunicante e da lesão infratentorial cística, (2,3 x 2,7 x 1,8 cm com volume de 5,8 cm<sup>3</sup>), sugerindo comunicação da lesão com o sistema ventricular e aumento dos sulcos intergirsais, denotando redução do grau de edema cerebral, sem demais achados.



**Figura 3.** *Observa-se redução do grau de edema e hidrocefalia, ainda apresentando septação com microcalcificação também reduzida em relação a Figura 1 e evidencia-se cateter próximo ao septo interventricular.*

Foi realizada revisão da DVP pela equipe de neurocirurgia, sendo o cateter reposicionado cirurgicamente, não havendo intercorrências, presença de secreções, sinais de infecção ou inflamação.



**Figura 4. Cateter reposicionado, e redução ainda mais evidente da hidrocefalia e da lesão em fossa posterior, sem calcificação, em relação à Figura 3.**

Em RNM de crânio (09/03/18) foi evidenciada pequena formação nodulariforme circunscrita localizada no aspecto póstero-superior do mesencéfalo na topografia do aqueduto cerebral determinando obliteração completa do mesmo e se estendendo até a lâmina quadrigeminal, medindo 1,15 x 1,3 x 1,0 cm, promovendo hidrocefalia acentuada supratentorial. Dentre os diagnósticos diferenciais mais prováveis relacionados à faixa etária da paciente e características descritas, a lesão supracitada corresponde a um glioma tectal.

No dia 14/03/18 paciente foi avaliada pela equipe de neurocirurgia do Hospital Samuel Libânio, que orientou alta e optou pelo acompanhamento ambulatorial, seguimento clínico e radiológico da lesão. Foi e prescrito fenobarbital (100mg/dia à noite) e encaminhada ao serviço de neurocirurgia ambulatorial do HCl.

No dia 16/03/18, a paciente retorna ao pronto socorro do HCl, com sintomas de hipotensão liquórica: cefaléia holocraniana, com piora em posição ortostática e melhora em decúbito dorsal, náuseas, vertigem e vômitos. Informou ainda que não havia iniciado a medicação prescrita (fenobarbital 100mg/dia). Foi internada para observação clínica, e como não houve outras intercorrências, recebeu alta com a medicação acima relatada, melhora dos sintomas e orientação sobre comportamento postural.

## **Discussão**

A fisiopatologia de uma hidrocefalia consiste em uma produção de LCR em quantidades maiores que sua absorção, ou ao acúmulo devido a uma obstrução das vias liquóricas, sendo assim classificadas de acordo com sua dinâmica liquórica. A hidrocefalia relatada neste caso, seria classificada por Russel<sup>11</sup>, como obstrutiva (interna e não-comunicante), tendo como origem um tumor do terceiro ventrículo - um glioma tectal.<sup>12</sup> A localização do tumor é o que torna importante a hidrocefalia relatada no presente estudo, pois o teto mesencefálico raramente abriga tumores, sendo sua incidência de 10-30% dos tumores cerebrais infantis.<sup>13,17</sup>

O caso descrito se encontra fora dos dados epidemiológicos comumente relatados em demais estudos, sendo a paciente de 11 anos de idade, não



apresentando nenhum fator de risco ou comorbidades prévias.<sup>14</sup> Em contrapartida com estudos recentes<sup>14,15</sup>, encontramos que a doença não-comunicante em crianças mais velhas é caracterizada geralmente pela presença de cefaleia, vômitos e papiledema; e têm como sintomas crônicos: paralisia cerebral atáxica e espástica, distúrbio hipotalâmico e hipofisário, retardo mental, distúrbios específicos de aprendizagem, alterações comportamentais, déficit de crescimento e tontura.

Alguns desses sinais e sintomas foram encontrados na paciente citada, corroborando com a descrição de outros estudos, quando iniciou o quadro de hipotensão liquórica, alteração de consciência, vômitos, sudorese e palidez, observados ao exame físico. Tipicamente, em exames complementares, é possível identificar uma dilatação dos ventrículos cerebrais presente na patologia.<sup>16</sup> Nos exames de imagem da paciente em questão, houve também alteração no teto mesencefálico, sugestiva de glioma tectal.

De acordo com a literatura, o tratamento cirúrgico se resume na utilização de “*shunts*” para desvio da circulação do LCR onde é colocado um sistema valvular (cateter) na cabeça do paciente até o coração (derivação ventrículo-atrial) ou intestino (DVP), onde este será absorvido pela corrente sanguínea.<sup>5,6</sup> Atualmente, a DVP é empregada na grande maioria dos casos de hidrocefalia infantil<sup>7,8</sup>, sendo outras vias de drenagem utilizadas somente quando o peritônio não tem condições de participar da drenagem liquórica. Demais intervenções podem ser indicadas no tratamento da hidrocefalia obstrutiva, como por exemplo a terceiro-ventriculostomia endoscópica, procedimento neurocirúrgico minimamente invasivo.

O tratamento utilizado para tal patologia<sup>17</sup>, neste caso, foi a cirurgia de DVP, obtendo resultados satisfatórios. Posteriormente, foi realizado novo procedimento cirúrgico para reposicionamento de cateter cerebral, uma vez que o cateter se encontrava mal posicionado, drenando mais LCR que o desejado. As implicações clínicas eram compatíveis com aquelas de hipotensão postural<sup>18</sup> (cefaleia intensa, que piora com postura ortostática e melhora em decúbito dorsal, náuseas e vertigens).

Após realização do procedimento, a paciente evoluiu bem e obteve alta hospitalar pela neurocirurgia para acompanhamento ambulatorial. Foi avaliada pelo serviço de neurologia do Hospital Samuel Libânio, em Pouso Alegre, que optou pelo tratamento conservador do seu tumor, uma vez que o glioma tectal da paciente era de difícil acesso para ressecção cirúrgica, preferindo acompanhamento ambulatorial e radiológico. Após a alta não houve mais dados sobre o caso da paciente.



## **Conclusão**

A hidrocefalia infantil representa grande problema médico e social, uma vez que seu prognóstico depende inteiramente de um diagnóstico precoce e instalação de tratamento imediato. A negligência de tais fatores, implica em sequelas neurológicas e físicas irreparáveis, levando à perda de qualidade de vida do paciente e frequentemente, ao óbito. Assim, este relato de caso mostra a necessidade de investigação precoce das diferentes causas de hidrocefalia infantil, visto que existem poucos relatos sobre o tratamento realizado em crianças que venham a adquirir tal patologia com etiologia tumoral, servindo de auxílio médico para diagnóstico e tratamentos precoces.

## **Referências bibliográficas:**

1. Lázaro Bruno C.R., Landeiro José A.. Tectal plate tumors. Arq. Neuro-Psiquiatr. [Internet]. 2006 June [cited 2019 Apr 10] ; 64( 2b ): 432-436
- 2.Packer RJ, Nicholson HS, Vezina LG, et al. Brain stem gliomas. Neurosurg Clin N Am 1992;3:863-879
- 3.Jucá CEB, Lins Neto A, Oliveira RS, Machado HR. Tratamento de hidrocefalia com derivação ventrículo-peritoneal: análise de 150 casos consecutivos no Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto. Acta Cir Bras 2002;17:(Supl 3):S59-S63.
- 4.Marcondes E. Pediatria Básica. 9ª ed. São Paulo: Sarvier, 2004, 919p.
- 5.Jucá, Eduardo & Neto Antônio, Lins & Ricardo Santos de, Oliveira & Machado, Hélio. (2002). Tratamento de hidrocefalia com derivação ventrículo-peritoneal: análise de 150 casos consecutivos no Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto. Acta Cirurgica Brasileira. 17. 10.1590/S0102-86502002000900013.
- 6.Cavalcanti DP, Salomão MA. Incidência de hidrocefalia congênita e o papel do diagnóstico pré-natal. J Ped RJ 2003;79:135-40.
7. Da Cunha AHGB, Eikmann SH. Classificação etiológica de 62 casos de hidrocefalia operados no IMIP em 1993. Revista do IMIP. 1995;9(1):36–41. 2.
- 8.Drake JM, Saint-Rose C. The Shunt Book. Blackwell Science Inc (USA); 1995.

9. Oi S. Classification of hydrocephalus: critical analysis of classification categories and advantages of "Multi-categorical Hydrocephalus Classification" (Mc HC). *Child's Nervous System*. 2011;27(10):1523-1533.
10. Raimondi AJ, Soare P. Intellectual development in shunted hydrocephalic children. *Am J Dis Child*, 1974;127:664-671.
11. Bottcher J, Jacobsen S, Gyldensted C, Harmsen A, Gloerselt-Tarp B. Intellectual development and brain size in 13 shunted hydrocephalic children. *Neuropädiatrie* 1978;9:369-377.
12. Shukla, Dhaval et al. "Tectal glioma with hydrocephalus presenting with spastic and ataxic quadriparesis" *Journal of pediatric neurosciences* vol. 9,1 (2014): 91-3.
13. Symptoms and signs of progressive hydrocephalus. Kirkpatrick M, Engleman H, Minns RA *Arch Dis Child*. 1989 Jan; 64(1):124-8.
14. Kestle JR. Hydrocephalus in children: Approach to the patient. In: Winn HR, editor. *Youman's Neurological Surgery*. 6th ed. Philadelphia: Saunders; 2011. pp. 1982–6.
15. Schirmer CM, Goumnerova LC. Brainstem glioma. In: Winn HR, editor. *Youman's Neurological Surgery*. 6th ed. Philadelphia: Saunders; 2011. pp. 2114–20.
16. Griessenauer CJ, Rizk E, Miller JH, Hendrix P, Tubbs RS, Dias MS, et al. Pediatric tectal plate gliomas: Clinical and radiological progression, MR imaging characteristics, and management of hydrocephalus. *J Neurosurg Pediatrics*. 2014;13:13–20
17. Lázaro Bruno C.R., Landeiro José A.. Tectal plate tumors. *Arq. Neuro-Psiquiatr*. 2006; 64( 2b ): 432-436
18. Martínez-Lage J.F., Pérez-Espejo M.A., Almagro M.J., Ros de San Pedro J., López F., Piqueras C. et al . Síndromes de hiperdrenaje de las válvulas en hidrocefalia infantil. *Neurocirugía*