

## Hidrocefalia – Experiência dos Serviços de Pediatria e Neurocirurgia do Hospital Geral de Santo António

L. GOMES<sup>1</sup>, T. BORGES<sup>1</sup>, D. SIMÕES<sup>2</sup>, I. RIBEIRO<sup>2</sup>, M. GUEDES<sup>1</sup>, T. MONTEIRO<sup>1</sup>

Hospital Geral de Santo António

### Resumo

A história natural da Hidrocefalia é conhecida. Quando não tratada, está associada a taxas de mortalidade da ordem dos 80 a 90%, sendo também elevada a incidência de complicações. A introdução dos shunts no tratamento constituiu um avanço inegável, reduzindo a mortalidade de forma significativa (7,5 a 30%).

O objectivo deste trabalho foi caracterizar uma amostra de crianças que foram submetidas a colocação de shunt para tratamento de hidrocefalia entre 01/01/90 e 31/12/97.

Nas 64 crianças incluídas no estudo foram avaliados os seguintes parâmetros: sexo; idade na 1.ª intervenção; causa de hidrocefalia; terapêutica efectuada (médica/cirúrgica); tipo de shunt; patologia associada; complicações após cirurgia; tempo de internamento; número de revisões; tempo decorrido entre a introdução do shunt e a revisão; causa da revisão; evolução.

Das 64 crianças estudadas, 39 (61%) eram do sexo masculino.

As causas de hidrocefalia foram: congénita (45% dos casos, metade dos quais associada a mielomeningocele); pós-hemorrágica (26% dos casos, dos quais 62% relacionados com prematuridade); tumoral (17%); pós infecciosa (11%); desconhecida (1%).

O shunt utilizado foi na maioria dos casos (91%) ventrículo-peritoneal.

48% das crianças foram submetidas à 1.ª intervenção cirúrgica até aos 3 meses de idade cronológica.

Em 39% dos casos foram registadas complicações após a cirurgia, sendo as complicações infecciosas as mais frequentes (76% dos casos, dos quais 58% corresponderam a meningites, 26% a sépsis e 16% a pneumonias). Nas meningites o agente identificado mais frequente foi o *Staphylococcus epidermidis*.

Foram efectuadas revisões de shunt em 27 crianças (42%). A causa mais frequente para revisão do shunt foi a obstrução (32%).

53% das crianças apresentam Atraso de Desenvolvimento Psico-Motor (ADPM) moderado a grave (surdez, amaurose, hemiparésia; incapacidade para marcha).

Os autores realçam o facto de, neste grupo de crianças, a causa mais frequente de hidrocefalia estar relacionada com patologia congénita, de diagnóstico pré-natal. As complicações mais frequentes após a colocação de shunt foram as infecciosas, tendo como agentes etiológicos os habitualmente identificados nestas situações.

Também concordando com o descrito na literatura, as revisões de shunt ocorreram precocemente, na sua maioria nos primeiros seis meses.

Esta patologia continua a ser uma situação grave, associada a taxas importantes de morbidade e mortalidade.

**Palavras-Chave:** Hidrocefalia, Criança.

### Summary

#### Hydrocephalus – Experience from the Pediatrics and Neurosurgery Units of Hospital Geral de Santo António

The natural history of hydrocephalus is known. When left untreated, it is associated with mortality rates around 80 to 90%, and the incidence of complications is also high. The treatment with shunts represents an undeniable advance, reducing significantly the mortality (7.5 to 30%).

The objective of this work was to characterize a sample of children treated for hydrocephalus with shunt placement between 01/01/90 and 31/12/97.

The parameters evaluated in the 64 children included in the study were: sex, age at the 1st surgery, etiology of hydrocephalus, treatment (medical/surgical), shunt used, associated illness, complications after surgery, time of hospitalisation, number of shunt revisions, time between shunt insertion and revision, cause for revision, follow-up.

39 of the 64 children included in the study were male (61%).

The etiology of hydrocephalus was: congenital (45%, half of them associated with myelomeningocele); posthemorrhagic (26%, from which 62% related to prematurity), tumors (17%); postinfectious (11%), unknown (1%).

The shunt used in most cases was ventriculoperitoneal (91%).

48% of the children studied had their first surgery until three months of chronological age.

There were complications after surgery in 39% of patients, being infection the most frequent (76%, from which 58% corresponded to meningitis, 26% to sepsis and 16% to pneumonia). The most

**Correspondência:** Lúcia Gomes

Trav. D. Maria da Luz, 17, 2.º D  
4520-260 Santa Maria da Feira  
Tel.: 256 37 65 14 / Tlm.: 96 305 31 09  
e-mail: Zarrefa@mail.telepac.pt

(1) Serviço de Pediatria.

(2) Serviço de Neurocirurgia.

Aceite para publicação em 31/12/2001.

Entregue para publicação em 02/06/2000.

common organism isolated in meningitis was *Staphylococcus epidermidis*.

Shunt revisions were performed in 27 children (42%). The most frequent cause for revision was shunt obstruction (32%).

53% of the children have moderate to severe development delay (deafness, blindness, hemiparesis, inability to walk).

The authors highlight the fact that in this group of children, the most common cause of hydrocephalus is related to congenital problems, with antenatal diagnosis. The most frequent complications after shunt insertion were infectious, being the agents the usually identified ones in this situations.

Also similarly to other studies in the literature, shunt revisions were performed early, most of them in the first six month.

This condition continues to be serious, with important rates of mortality and morbidity.

**Key-Words:** Hydrocephalus, Children.

### Introdução

A hidrocefalia resulta do desequilíbrio entre a produção e a reabsorção de Líquido Cefalorraquidiano (LCR). A produção excessiva é geralmente provocada por tumores do plexo coróide, sendo uma situação bastante rara. O bloqueio da reabsorção do LCR pode resultar da obstrução quer ao nível das granulações de Pacchioni (Hidrocefalia comunicante) quer dentro do próprio sistema ventricular (Hidrocefalia não comunicante) <sup>(1, 2)</sup>.

Num estudo efectuado por Mancao et al <sup>(3)</sup>, que englobou 145 crianças com idades compreendidas entre 1 dia e 16 anos, as causas encontradas de hidrocefalia, por ordem decrescente, foram: congénita; pós-hemorragica, pós-infecciosa e pós-tumoral.

Nas crianças assintomáticas, com hidrocefalia discreta a moderada, a decisão de tratar ou não continua a não ser consensual, já que não existem dados concretos que definam quais poderão beneficiar do tratamento <sup>(1)</sup>.

Contrariamente, nas sintomáticas não existem dúvidas relativamente à necessidade de intervenção, médica ou cirúrgica, dada a gravidade da apresentação clínica.

A terapêutica médica, que engloba a acetazolamida e furosemida numa tentativa de diminuição da produção de LCR <sup>(1)</sup>, é sempre utilizada provisoriamente até serem reunidas condições para intervenção cirúrgica.

O Shunt de derivação, constitui a principal arma disponível para o Neurocirurgião. O peritoneu é geralmente o local preferido para a drenagem do LCR em excesso. Outros menos frequentes são o espaço pleural, as aurículas e a veia cava superior <sup>(1, 4)</sup>.

Este tipo de terapêutica está geralmente associada a grande número de complicações <sup>(1, 3, 5, 6)</sup>, particularmente o mau funcionamento e a infecção.

Embora esta opção terapêutica se associe a uma alta taxa de morbilidade, o não tratamento de uma Hidrocefalia

activa conduz à morte em 80-90% dos casos <sup>(4)</sup>. A utilização do Shunt desde os anos 50, constituiu um avanço inegável, reduzindo significativamente a mortalidade (7,5-30%) <sup>(4)</sup>.

### Objectivo

Este trabalho teve como objectivo a caracterização de uma amostra de crianças submetidas a colocação de Shunt para tratamento de hidrocefalia.

### Material e Métodos

Foi efectuado um estudo retrospectivo, em que foram consultados os processos clínicos das crianças que foram submetidas a colocação de Shunt pelo Serviço de Neurocirurgia do Hospital Geral de Santo António, entre Janeiro de 1990 e Dezembro de 1997.

Foram avaliados os seguintes parâmetros: sexo; idade na primeira intervenção; causa da hidrocefalia; terapêutica efectuada; tipo de Shunt; patologia associada; complicações; tempo de internamento; número de revisões; tempo entre a introdução e a revisão do shunt; causa da revisão; evolução.

### Resultados

Foram consultados 95 processos clínicos, dos quais 31 foram excluídos por terem efectuado a primeira intervenção antes do período considerado.

Foi obtida uma amostra final de 64 crianças, das quais 39 (61%) eram do sexo masculino (gráfico 1).

### Distribuição por sexo



GRÁFICO 1

As causas de hidrocefalia foram: congénita (45% dos casos, metade dos quais associada a mielomeningocele); pós-hemorrágica (26%, dos quais 62% relacionados com prematuridade); tumoral (17%); pós infecciosa (11%); desconhecida (1%) (gráfico 2).

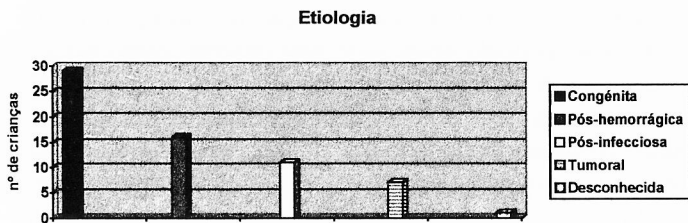


GRÁFICO 2

Em 13 crianças (21%) foi efectuada terapêutica médica, principalmente com acetazolamida e furosemida, antes da introdução do shunt. O shunt utilizado foi na maioria dos casos (91%) o ventrículo – peritoneal, sendo em 63% de média pressão (gráfico 3).

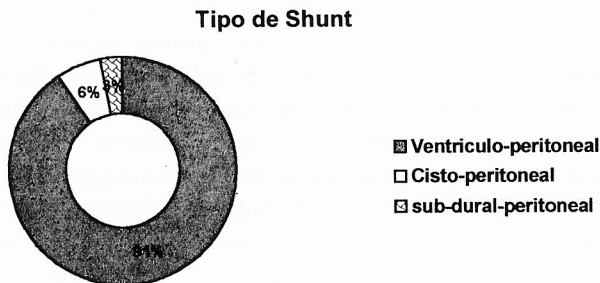


GRÁFICO 3

A 1.ª intervenção cirúrgica ocorreu nos primeiros 3 meses de idade cronológica em 48% das crianças (gráfico 4).

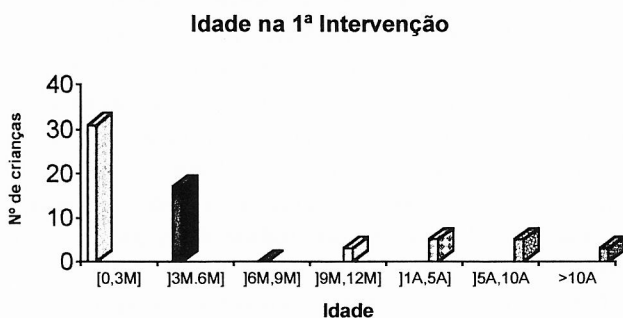


GRÁFICO 4

A patologia associada observada com maior frequência foi a bexiga neurogénica. Outras patologias encontradas foram: epidermólise bolhosa; osteogénese imperfeita; doença de membrana hialina; displasia de desenvolvimento da anca; síndrome polimalformativo e coagulopatias.

Em 39% dos casos foram registadas complicações após a cirurgia, sendo as mais frequentes as infecciosas (76%). Destas, 58% corresponderam a meningites, 26% a sépsis e 16% a pneumonias (gráfico 5). Nas meningites, o agente identificado mais frequentemente foi o *Staphylococcus epidermidis*.

### Complicações infecciosas

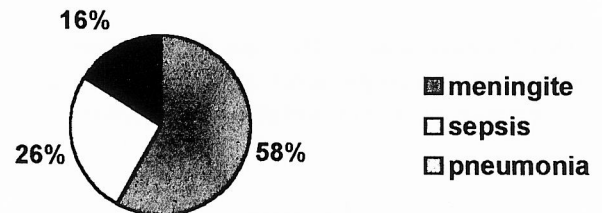


GRÁFICO 5

O tempo médio de internamento foi de 42,2 dias, com máximo de 143 e mínimo de 5 dias.

Foram efectuadas revisões de shunt em 27 crianças (42%), das quais 44% e 19% necessitaram de 2.ª e 3.ª revisões respectivamente. Em 77% dos casos, a 1.ª revisão foi efectuada nos 6 meses após a cirurgia, e em 66% a 2.ª revisão ocorreu nos 6 meses após a 1.ª revisão (gráfico 6). A causa mais frequente que condicionou a revisão do shunt foi a obstrução (32%), seguindo-se o mau funcionamento (30%) e a infecção (25%).

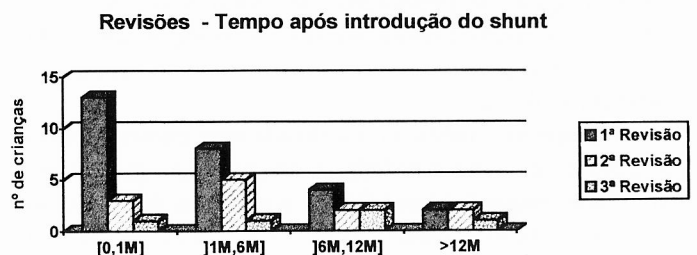


GRÁFICO 6

Relativamente às sequelas, 53% das crianças apresentaram Atraso de Desenvolvimento Psico-Motor (ADPM) moderado a grave (surdez, amaurose, hemiparésia; incapacidade para marcha), salientando-se o facto de apenas

14% não apresentarem, até ao momento, sequelas aparentes (gráfico 7).

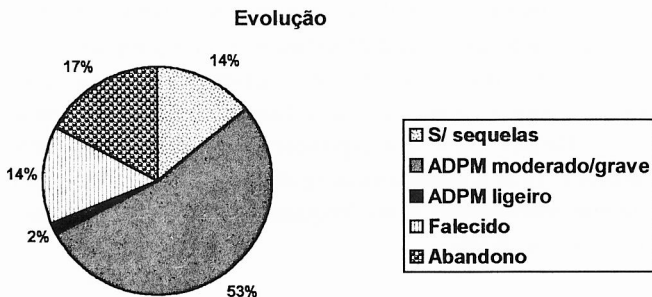


GRÁFICO 7

Dos 9 casos fatais (14%), em 55% a morte ocorreu na sequência de complicações após introdução de shunt (descompensação de hidrocefalia ou infecção).

### Discussão

Nesta casuística, a principal causa de hidrocefalia foi a congénita e dentro desta o mielomeningocele. Estes resultados estão de acordo com outras séries (3, 7, 8), que vêm realçar a importância das medidas preventivas durante a gestação, com particular ênfase para a suplementação com ácido fólico (9). Num estudo efectuado na China, em áreas de alta e baixa incidência de defeitos do tubo neural, ficou comprovado que a ingestão diária de ácido fólico no período periconcepcional reduzia o risco desta patologia em 79% e 16% respectivamente (10).

A hidrocefalia pós-hemorrágica também teve um papel importante na etiologia, e dentro deste grupo assumiu maior importância a hemorragia intraventricular associada à prematuridade. Se por um lado é cada vez maior a percentagem de prematuros de muito baixo peso que sobrevivem, indiscutivelmente que os avanços dos cuidados perinatais poderão reduzir a ocorrência de hemorragia intraventricular grave (11-16).

A terapêutica médica foi utilizada num número restrito de doentes na série estudada, e em casos de grande instabilidade, enquanto aguardavam a presença de condições para intervenção cirúrgica (das 13 crianças em que tal aconteceu, 11 eram casos de prematuridade).

Embora não fosse possível determinar em todos os casos qual o tipo de válvula utilizada (válvulas de fluxo ou de pressão diferencial, distal ou proximal – informação não especificada no processo), não foi estabelecida nenhuma relação entre este parâmetro e a evolução (complicações ou sequelas). Por outro lado, actualmente não estão estabelecidas as características da válvula «ideal» a utilizar.

O facto da primeira abordagem cirúrgica ter ocorrido precocemente (até aos 3 meses de idade cronológica) numa percentagem considerável de casos, poderá em parte explicar a alta incidência de complicações, nomeadamente as infecciosas. Num estudo efectuado por Pople et al., foi descrito que a idade interfere nas taxas de infecção do Shunt, sendo o risco médio de 15% para os menores de 6 meses e de 5% para os maiores (17). Outro factor a considerar é o grau de diferenciação do cirurgião, parâmetro não avaliado nesta série mas descrito como potencial factor de risco de infecções (3, 17). Durante o período de estudo não se recorreu a antibioterapia profilática e o bloco de neurocirurgia situava-se fisicamente próximo do bloco de cirurgia geral, factores que desde 1999 foram modificados. Em estudos posteriores poder-se-á avaliar o impacto desta alteração.

Tal como o descrito em outras séries (1, 3), o agente mais identificado nas meningites após introdução do Shunt foi o *Staphylococcus epidermidis*.

Em relação às patologias associadas observadas, se algumas são frequentemente encontradas em relação com as características da amostra de crianças em estudo ou com a doença de base (doença de membrana hialina, bexiga neurogénica, displasia de desenvolvimento da anca), outras constituem em si próprias a etiologia da hidrocefalia ou estão a ela associadas, embora com menor frequência (síndrome polimalformativa, coagulopatias, osteogénese imperfeita). No caso da doente com epidermólise bolhosa, a ocorrência de hidrocefalia de causa pós-tumoral, relacionada com um ependimoma, aparentemente não terá relação directa com a patologia cutânea. As dimensões da amostra não permitem estabelecer diferenças entre os grupos de crianças com e sem patologias associadas em termos de evolução, quer em termos de morbilidade, quer de mortalidade.

Embora a colocação de Shunt tenha constituído um avanço no tratamento desta patologia, a mortalidade e morbilidade associadas quer à patologia de base quer às complicações do próprio tratamento, continuam a assumir um papel importante. Este dado é apoiado por este estudo e por outros previamente efectuados (1, 3, 5, 6, 7, 8).

Uma técnica relativamente recente e promissora no tratamento da hidrocefalia obstrutiva é a ventriculostomia do 3.º ventrículo por via endoscópica. Ainda com resultados preliminares e com indicações muito precisas, parece estar associada a uma menor taxa de complicações e uma taxa de falência a longo prazo muito baixa. Esta técnica poderá significar a cura em crianças com mais de 2 anos e com hidrocefalia não comunicante (1).

Paralelamente têm surgido novas teorias para explicar a circulação do LCR, apontando para novas hipóteses de terapêutica médica com venoconstritores selectivos (18).

Embora sejam apenas estudos experimentais, que necessitam de amadurecimento, podem vir a constituir uma verdadeira revolução no tratamento da hidrocefalia.

#### Bibliografia

1. Dias MS, Li V. Pediatric Neurosurgical disease. *Ped Clin North Am* 1998; 45(6): 1539-47.
2. Nazar N. Hidrocefalia congénita. *Rev Neurol (Barc)* 1995; 23 (supl 3) S 376-S-377.
3. Mancao M, Miller C, Cochrane B, Hoff C, Sauter K, Weber E. Cerebrospinal fluid shunt infections in infants and children in Mobile, Alabama. *Acta Paediatr* 1998; 87: 667-70.
4. Munshi I, Lathrop D, Madsen JR, Frim DM Intraventricular pressure dynamics in patients with ventriculopleural shunts. A telemetric study. *Pediatr Neurosurg* 1998; 28: 67-9.
5. Iskandar BJ, Tubb S, Mapstone TB, Grabb P, Bartolucci AA, Oakes WJ. Death in shunted hydrocephalic children in the 1990s. *Pediatr Neurosurg* 1998; 28: 173-76.
6. Roitberg BZ, Tomita T, McLone DG. Abdominal cerebrospinal fluid pseudocyst: a complication of ventriculoperitoneal shunt in children. *Pediatr Neurosurg* 1998; 29: 267-73.
7. Bourgeois M, Sainte-Rose C, Cinalli G, Maixner W, Malucci C, Zerah M et al. Epilepsy in children with shunted hydrocephalus. *J Neurosurg* 1999; 90: 274-81.
8. Klepper J, Busse M, Strabburg HM, Sorensen N. Epilepsy in shunt-treated hydrocephalus. *Dev Med Child Neurol* 1998; 40: 731-36.
9. Botto LD, Moore CA, Khoury MJ, Erickson JD. Neural-tube defects. *N Engl J Med* 1999; 341 (20): 1509-19.
10. Berry RJ, Li Z, Erickson JD, Li S, Moore CA, Wang H et al. Prevention of neural-tube defects with folic acid in China. *N Engl J Med* 1999; 341 (20): 1485-90.
11. Ferneli E, Hagberg G. Infantile hydrocephalus: declining prevalence in preterm infants. *Acta Paediatr* 1998; 87: 392-96.
12. Sheth RD. Frequency of neurologic disorders in the neonatal intensive care unit. *J Child Neurol* 1998; 13(9): 424-28.
13. du Plessis AJ. Posthemorrhagic hydrocephalus and brain injury in the preterm infant: dilemmas in diagnosis and management. *Semin Pediatr Neurol* 1998; 5(3): 161-79.
14. Paranka MS, Yoder BA, Brehm W. Improved outcome of extremely premature infants in the 1990's. *Mil Med* 1999; 164(8): 568-71.
15. Perlman JM. Antenatal glucocorticoid, magnesium exposure, and the prevention of brain injury of prematurity. *Semin Pediatr Neurol* 1998; 5(3): 202-10.
16. Roland EH, Hill A. Intraventricular hemorrhage and posthemorrhagic hydrocephalus. *Clin Perinatol* 1997; 24(3): 589-604.
17. Pople IK, Bayston K, Hayward RD. Infection of cerebrospinal fluid shunts in infants. A study of etiological factors. *J Neurosurg* 1992; 77:29.
18. Greitz D, Greitz T, Hindmarsh T. A new view on the CSF – circulation with the potential for pharmacological treatment of childhood hydrocephalus. *Acta Paediatr* 1997; 86: 125-32.
19. Hudgins RJ, Boydston WR, Gilreath CL. Treatment of posthemorrhagic hydrocephalus in the preterm infant with a ventricular access device. *Pediatr Neurosurg* 1998; 29: 309-13.
20. Villavicencio AT, Wellons III JC, George TM. Avoiding complicated shunt systems by open fenestration of symptomatic fourth ventricular cysts associated with hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg* 1998; 29: 314-19.
21. Koenigsberger MR, Lastra C. Hemorragia intraventricular en el neonato. *Rev Neurol (Barc)* 1995; 23 (supl 3) S 285-S 288.
22. Mactier H, Galea P, McWilliam R. Acute obstructive hydrocephalus complicating meningitis in children. *BMJ* 1998; 316: 1887-89.
23. Pumberger W, Lobl M, Giesser W. Appendicitis in children with a ventriculoperitoneal shunt. *Pediatr Neurosurg* 1998; 28: 21-6.
24. Brazão ML, Ferreira G, Reis AP, Sousa O, Tranquada J, Araújo JN. Hidrocefalia – uma complicação da meningite tuberculosa a não esquecer. *Revista Portuguesa Doenças Infecciosas* 1998; 21 (3): 201-5.