

# SINDROME DE PARINAUD INDICANDO HIDROCEFALO DESCOMPENSADO EM PACIENTES COM DERIVAÇÃO LIQUORICA

NELSON PIRES FERREIRA \*  
ALCIDES BRANDALISE JR. \*\*

A paralisia do olhar conjugado no plano vertical, associado ou não a alterações pupilares, conhecida como síndrome de Parinaud (SP)<sup>17</sup>, tem sido considerada, especialmente em comunicações neurocirúrgicas, como sinal patognômico de tumor da região pineal ou da porção posterior do III ventrículo<sup>3,5,11,13</sup>. Esse conceito levou alguns autores a indicar radioterapia em pacientes com hipertensão endocraniana e SP, após a realização de derivação liquórica<sup>14</sup>. Poucos relatos salientam a correlação da SP com obstruções liquóricas devidas a hidrocéfalo hipertensivo não tumoral<sup>2,6,7,14</sup>.

A presente comunicação se prende ao estudo de dois pacientes, com hidrocéfalo secundário à estenose não tumoral de aqueduto, que apresentaram, no curso de sua doença, paralisia da elevação ocular.

## OBSERVAÇÕES

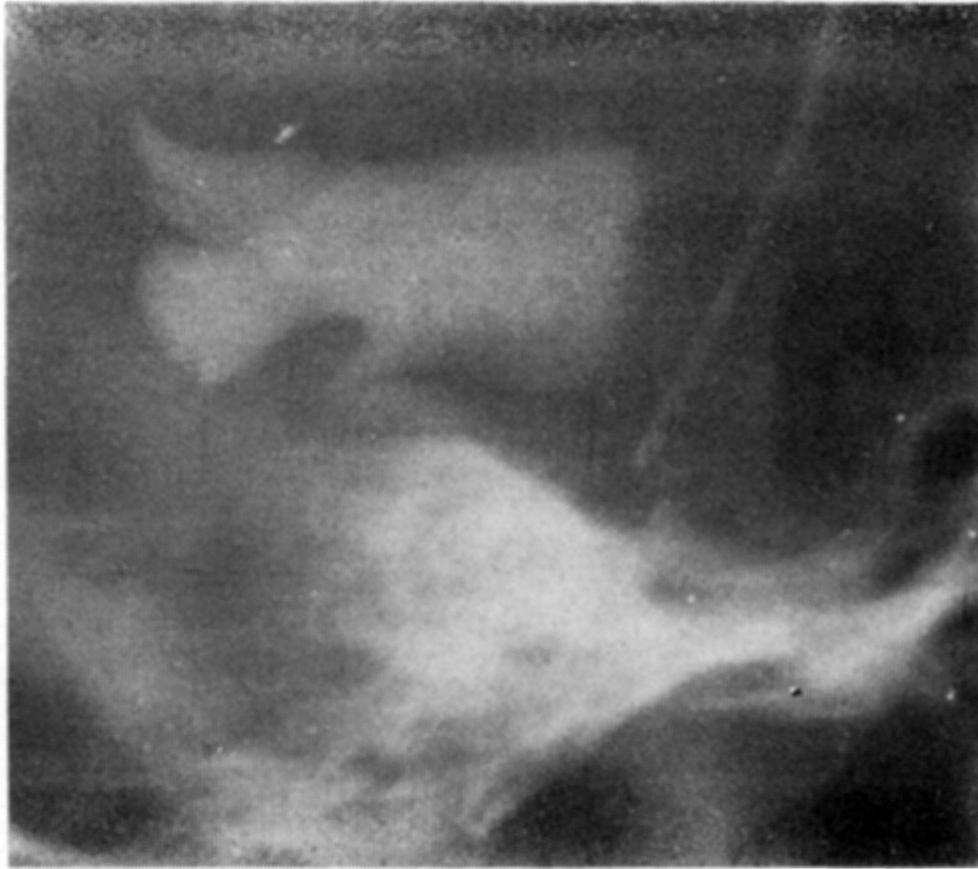
*Caso 1* — O.V.K., sexo masculino, branco, 22 anos, internado em 28-12-76 (Reg. nº 16.461), por apresentar cefaléia, com períodos de acalmia, desde há dois anos. A cefaléia ocorre mais à noite, com localização bifrontal e em capacete, de grande intensidade, que cede com analgésicos. Nesse período apresentou, por quatro vezes, dor abdominal seguida de inconsciência, dificuldade respiratória, pupilas mióticas, sinal de Babinski à esquerda e ulterior agitação psicomotora. *Exame clínico-neurológico* — Edema de papila bilateral, mais intenso à esquerda, como o único achado anormal. *Raio X de crânio*: sinais indiretos de hipertensão endocraniana. *Angiografia carotídea*: sinais indiretos de dilatação do sistema ventricular. *Ventriculografia* seletiva com Dimer X: dilatação significativa do III ventrículo e do recesso suprapineal, estenose do aqueduto de Sílvius, hérnia intrasselar do III ventrículo (Fig. 1). *Ato operatório* (6-1-77): derivação ventrículo-peritoneal com válvula tipo Pulenz e cateter peritoneal tipo Raimondi de média pressão, manufaturado por Mafra.

*Reinternação*, em 4-2-77, por apresentar cefaléia, vômitos, agitação psicomotora e sonolência. A punção do reservatório subcutâneo do sistema de derivação, com retirada de 30 ml de líquido cefalorraqueano (LCR) normal, propiciou melhora clínica. O bombeamento do reservatório dava a impressão de funcionamento normal da derivação. Em um lapso de 25 dias, foram feitas cinco punções do reservatório com retirada de 30 ml de LCR de cada vez, que foram seguidas de melhora clínica e ulterior piora. Durante as fases de piora o paciente apresentava os mesmos sintomas que motivaram

---

Trabalho realizado no Instituto de Neurocirurgia de Porto Alegre (INCPA): \* Professor Livre Docente do Departamento de Cirurgia da UFRGS e Membro do INCPA; \*\*Ex-Residente do INCPA.

a reinternação e episódios de hipertermia (38 a 39°C) que duravam em torno de dois dias. Em 1-3-77 foi assinalada a ausência dos movimentos de elevação ocular. No dia seguinte foram identificados tremores nos membros à direita e incontinência urinária. Dia 3-3-77 foi realizada nova ventriculografia com contraste hidrossolúvel que demonstrou aumento global do III ventrículo e do recesso suprapineal em relação ao exame anterior, confirmando o diagnóstico de estenose de aqueduto.



*Fig. 1 — Caso 1, O.V.K. Ventriculografia central com Dimer X demonstrando a grande dilatação do recesso suprapineal.*

Face às alternâncias de pioras e melhoras do quadro clínico, em 18-3-77 foi realizado novo ato cirúrgico que consistiu na substituição do cateter peritoneal de média por um de baixa pressão, também manufaturado por Mafra. No pós-operatório imediato houve recuperação do paciente. Nos 15 dias que se seguiram, apesar da permeabilidade da derivação, o paciente apresentou pioras e melhoras clínicas, estas sempre relacionadas com retiradas de LCR mediante punção do reservatório. As manifestações clínicas observadas durante as fases de piora, eram: hipertermia, incontinência esfinteriana, sonolência, paralisia da elevação ocular, anisocoria com diâmetro pupilar maior à esquerda, nistagmo horizontal espontâneo, hipertonia de descorticação bilateral, sinal de Babinski e clono de pé bilaterais, tremor de repouso à direita, ataxia e paratonia bilaterais, mais intensa à direita.

Operação em 7-4-77: remoção da derivação ventrículo-peritoneal sendo, no mesmo ato operatório realizada derivação ventrículo-atrial com válvula de Holter de baixa pressão. Após a instalação dessa derivação o paciente melhorou progressivamente. Na data da alta, em 13-5-77, o paciente apresentava bradpsiquismo, discretos sinais piramidais à direita, edema de papila e nistagmo horizontal, sintomas em regressão. Os dois cateteres peritoneais rotulados como de média e baixa pressões, manufaturados por Mafra, deixavam fluir soro fisiológico somente quando a coluna líquida atingia a uma altura de 13 cm acima da extremidade distal do cateter tipo Raimondi.

*Caso 2* — J.R.M., sexo masculino, branco, 20 anos, internado em 3-6-77 (Reg. nº 6.507-69), por apresentar cefaléia, vômitos e distúrbios da marcha. Em 1969 foi submetido a derivação liquórica interna pela técnica de Scarff-Stookey para tratamento de hidrocefalo secundário à estenose de aqueduto. Em dezembro de 1974, foi reinternado por apresentar síndrome de hipertensão endocraniana e distúrbios da marcha, tendo sido submetido a derivação ventrículo-peritoneal com válvula de Pudenz, obtendo alta hospitalar, assintomático. *Exame clínico-neurológico* — Astasia, abasia, triparesia espástica, comprometimento dos membros inferiores e superior esquerdo, sinal de Babinski à esquerda. Hipertonia plástica nos quatro membros e tremor intencional. Hipoestesia à esquerda. Fundos oculares com edema de papila e deficiência da acuidade visual à esquerda. Nistagmo horizontal e impossibilidade da elevação conjugada dos globos oculares. *Ventriculografia central*, com Dimer X: dilatação significativa do III ventrículo e do recesso suprapineal, estenose não tumoral do aqueduto (Fig. 2).



*Fig. 2* — *Caso 2*, J.R.M. *Ventriculografia central com Dimer X demonstrando a dilatação do III ventrículo e do recesso suprapineal.*

*Ato operatório:* a revisão da derivação ventrículo-peritoneal demonstrou desconexão do cateter ventricular com o reservatório da válvula de Pudenz, sendo restabelecida a derivação. Na alta hospitalar, 10 dias após a internação, havia regressão parcial da deficiência na elevação ocular e marcha instável.

#### COMENTARIOS

Os movimentos voluntários de elevação e descenso oculares estão na dependência da integridade dos nervos oculomotores e da porção rostral de mesencéfalo. A anormalidade dos movimentos de verticalidade ocular, associada ou não a ausência de reação pupilar à convergência e alterações do tamanho das

pupilas, está relacionada à disfunção de estruturas tectais supranucleares. A presença do fenômeno de Bell na SP é indicativa de lesão com topografia supranuclear. A identificação desse achado semiótico informa da continuidade das vias do tronco cerebral situadas entre os núcleos do III e VII nervos cranianos <sup>16</sup>. Ocasionalmente a SP pode estar associada a nistagmo retratório convergente, indicando lesão tectal <sup>1</sup>. A SP é encontrada em danos periaquedutais bilaterais e simétricos, mais freqüentemente motivados por tumor <sup>3</sup>. Lesões estereotáxicas realizadas no mesencéfalo — mesencefalotomias — para o tratamento da dor, têm sido consideradas como causa de distúrbio na verticalidade ocular <sup>2</sup>.

A zona tectal tem relações anatômicas de proximidade, dorsalmente com a cisterna de Galeno e, ventralmente, com o aqueduto de Silvius. A porção do III ventrículo, o recesso suprapineal e a glândula pineal localizam-se rostralmente à lâmina quadrigêmina. A dilatação do recesso suprapineal com expansão posterior, formando verdadeiro cisto localizado na cisterna de Galeno, pode comprimir a região tectal de cima para baixo. A dilatação da porção inicial do aqueduto, eventualmente associada à dilatação do recesso suprapineal, comprime as estruturas tectais de baixo para cima. Esses achados têm sido observados em hidrocéfalos hipertensivos <sup>6</sup>. As anormalidades anteriormente referidas explicam o aparecimento do distúrbio oculomotor.

Cassinari & col.<sup>2</sup>, ao estudarem dois pacientes com hidrocéfalo crônico hipertensivo e SP, encontraram dilatação do recesso suprapineal e da porção alta do aqueduto. Esses autores explicaram o quadro clínico como secundário à tração e compressão exercidas sobre a comissura posterior da região aqueductal da calota mesencefálica. Lavender & col.<sup>5</sup> relatam três casos em que foi identificada dilatação significativa do recesso suprapineal: no caso 1 havia limitação dos movimentos de elevação ocular; na necrópsia foi identificada expansão cística do III ventrículo que se localizava na cisterna de Galeno, ocupando o buraco da tenda, porção dorsal do pedúnculo, deslocando o vermis e os hemisférios cerebelares em direção caudal. Beckett & col.<sup>1</sup> ao estudarem 11 pacientes com estenose de aqueduto relatam a identificação, em um caso necropsiado, da falta da parede posterior do III ventrículo, havendo comunicação deste com grande cisto subaracnóideo localizado na região rostral ao cerebelo; a lâmina quadrigeminal se encontrava achatada; a parede do cisto era constituída por fina membrana. Lerner & col.<sup>7</sup> descrevem situação similar, chamando a atenção para a importância da identificação da porção posterior do III ventrículo e das estruturas mesencefálicas. Shallat & col.<sup>14</sup>, mais recentemente, estudam quatro pacientes com SP e hipertensão endocraniana, secundárias e hidrocéfalo obstrutivo não tumoral: em dois casos foi indicada radioterapia após derivação liquórica, diante da possibilidade de tumor da região pineal. Estes autores chamam a atenção para o fato de que hidrocéfalo obstrutivo associado à SP não é patognomônico de tumor da região pineal: em dois de seus casos houve aparecimento de SP nos períodos em que a derivação se mostrava insuficiente; após a normalização da drenagem liquórica, houve desaparecimento das alterações oculomotoras. Swash <sup>15</sup>, estudando um paciente e revisando a literatura, sugere que a disfunção periaqueductal decorra da compressão do mesencéfalo, secundária à dilatação, assimilação da porção rostral do mesmo

e deslocamento axial do III ventrículo, particularmente quando associado à hérnia de uncus.

O diagnóstico radiológico de cisto do recesso suprapineal é de fundamental importância para a opção terapêutica. Imagem ventriculográfica similar pode ser motivada por rotura de um dos ventrículos laterais para a cisterna de Galeno e conseqüente formação de cisto. Nessas situações o cisto é preenchido por contraste procedente do sistema ventricular. Erro diagnóstico pode ocorrer na malformação de Dandy-Walker; nessa situação patológica o aqueduto está contrastado em comunicação com o cisto. A utilização da ventriculografia com contraste positivo, nas situações duvidosas, está indicada<sup>6,12</sup>.

Os demais sinais clínicos identificados nos pacientes estudados (síndrome cerebelar, síndrome piramidal, hipertonia plástica, sonolência, hipertermia e distúrbios esfinterianos) são encontrados em pacientes com hipertensão endocraniana, na vigência de processos expansivos localizados no III ventrículo ou no curso de hidrocefalias. A síndrome cerebelar completa ou a acentuação do tremor intencional decorrem da compressão dos pedúnculos cerebelares e do cerebelo por dilatação da porção posterior do III ventrículo ou de massa tumoral a esse nível<sup>5,10</sup>.

Nos casos estudados houve identificação de SP durante períodos de mau funcionamento da drenagem liquórica. O mau funcionamento da derivação estava relacionado com obstrução do sistema de drenagem ou devido a impropriedade da válvula utilizada, com referência ao seu regime de drenagem. Essa situação ocorreu devido ao uso de válvulas cujas especificações dos regimes de drenagem foram erradamente indicados pelo seu fabricante. Em ambos os pacientes as manifestações clínicas, especialmente a SP, regrediram em poucos dias após o restabelecimento adequado da derivação.

A análise dos casos descritos e da leitura chamam a atenção para a importância da investigação radiológica criteriosa dos pacientes com hipertensão endocraniana e SP. A investigação radiológica visa a afastar tumor da porção posterior do III ventrículo com a finalidade de evitar indicações terapêuticas inadequadas ao caso, como radioterapia após derivação ou abordagem da região pineal. Outro aspecto a ser considerado é a informação incorreta das características das válvulas pelo seu fabricante. Esse fato pode motivar resultados inconvenientes, levando o paciente a risco de vida ou função.

#### RESUMO

São estudados dois pacientes com hidrocéfalo hipertensivo que apresentaram, no curso de sua doença, síndrome de Parinaud. Em ambos os casos o exame ventriculográfico, com contraste positivo, demonstrou a existência de dilatação cística do recesso suprapineal que foi imputada como causa da síndrome deficiente oculomotora. A literatura concernente é revisada, tendo sido salientada a importância da investigação radiológica cuidadosa da porção posterior do III ventrículo em pacientes com hipertensão endocraniana e síndrome de Parinaud.

É comentado o diagnóstico radiológico diferencial. A importância do uso de válvulas corretamente manufaturadas e que coincidam com as especificações do seu fabricante é discutida.

#### SUMMARY

##### *Parinaud syndrome in hydrocephalus due to shunt malfunction*

The cases of two patients with hypertensive hydrocephalus and Parinaud syndrome are reported. In both cases the ventriculographic studies showed a cystic expansion of the suprapineal recess. The upward gaze palsy was related with the expansion of the suprapineal recess. The radiological study of the posterior portion of the third ventricle in these cases is recommended. The use of inadequate devices in these situations may cause the worsening of the patient.

#### REFERENCIAS

1. BECKETT, R. S.; NETSKY, M. G. & ZIMMERMAN, H. M. — Developmental stenosis of the aqueduct of Sylvius. *Am. J. Path.* 26:755, 1950.
2. CASSINARI, V.; PAGNI, C. A. & VITALE, A. — Síndrome di Parinaud in corso di idrocefalo cronico iperteso: sofferenza della regione mesencefalica da dilatazione della porzione posteriore del III ventricolo? *Min. Neurochir.* 7:84, 1963.
3. COGAN, D. C. — *Neurology of the Visual System*. Charles C. Thomas, Springfield, 1966.
4. GAY, A. J.; NEWMAN, N. M.; KELTNER, J. L. & STROUD, M. H. — *Eye Movement Disorders*. The C. V. Mosby Comp., Saint Louis, cap. 6, p. 123-145, 1974.
5. KHAN, E. A.; LAMPE, I. & CROSBY, E. C. — Tumors of the posterior third ventricle and midbrain. *In Correlative Neurosurgery* — Kahn, E. A.; Crosby, E. C.; Schneider, R. C. & Taren, J. A., editores. Charles C. Thomas, Springfield (Illinois), Second Ed., cap. 10, p. 154-170, 1969.
6. LAVENDER, J. P. & DU BOULAY, G. H. — Aqueduct stenosis and cystic expansion of the suprapineal recess. *Clin. Radiol.* 16:330, 1965.
7. LERNER, M. A.; KOSARY, I. Z. & COHEN, B. E. — Parinaud's syndrome in aqueduct stenosis: its mechanism and ventriculographic features. *Brit. J. Radiol.* 42:310, 1969.
8. McMILLAN, J. J. & WILLIAMS, B. — Aqueduct stenosis; case review and discussion. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 40:521, 1977.
9. NASHOLD Jr., B. S. — Mesencephalotomy, a current appraisal. *In Treatment of Pain* — Voris, H. C. & Whisler, W. W. editores. Charles C. Thomas, Springfield (Illinois), cap. 12, p. 121-131, 1975.
10. PEYTON, W. T.; FRENCH, L. A. & BAKER, A. B. — Intracranial neoplasms. *In Clinical Neurology* — Baker, A. B. Harper & Brothers, New York, Second Ed., vol. 1, cap. 9, p. 460-563, 1962.
11. POPPEN, J. L. & MARINO Jr., R. — Pinealomas and tumors of the posterior portion of the third ventricle. *J. Neurosurg.* 28:357, 1968.

12. SCHECHTER, M. M. & ZINGESSER, L. H. — The radiology of aqueductal stenosis. *Radiology* 88:905, 1967.
13. SEYBOLD, M. E.; YOSS, R. E.; HOLLENHORST, R. W. & MOYER, N. J. — Pupillary abnormalities associated with tumors of the pineal region. *Neurology (Minneapolis)* 21:232, 1971.
14. SHALLAT, R. F., PAWL, R. P. & JERVA, M. J. — Significance of upward gaze palsy (Parinaud's syndrome) in hydrocephalus due to shunt malfunction. *J. Neurosurg.* 38:717, 1973.
15. SWASH, M. — Periaqueductal dysfunction (the Sylvian aqueduct syndrome): a sign of hydrocephalus? *J. Neurol. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 37:21, 1974.
16. WALSH, F. B. & HOYT, W. F. — *Clinical Neuro-ophthalmology.* The Williams & Wilkins Comp., Baltimore, Third Ed., Vol. 1, cap. 2, p. 130-149, 1969.
17. WOLF, J. K. — *The Classical Brain Stem Syndromes.* Charles C. Thomas, Springfield (Illinois), cap. 5, p. 85-87, 1971.

*Instituto de Neurologia — Praça Dom Feliciano — 96.000 Porto Alegre, RS — Brasil.*