

HIDRANENCEFALIA

ESTUDO CLINICOPATOLOGICO DE 6 CASOS

*MARIA VALERIANA MOURA RIBEIRO **

*RICHARD A. GALLINA ***

*TAKASSU SATO ***

Spielmeier descreveu sob o nome de hidranencefalia, a alteração patológica encontrada em crianças, e caracterizada por transiluminação anormal do crânio devido seu conteúdo ser predominante líquido. Nessas circunstâncias o cortex está, em sua totalidade ou em sua maior parte, reduzido a simples membrana translúcida. Dessa maneira, pode ser diferenciado da hidrocefalia, pela espessura do cortex, da porencefalia, pela grande extensão das áreas que compromete, e da anencefalia, pela presença do crânio.

A gravidade dos sintomas e sinais provocados pela hidranencefalia, justifica maior cuidado no diagnóstico precoce, já que o recém-nascido nem sempre apresenta alterações do perímetro craniano, fontanelas e suturas ou, dos reflexos primitivos. Contudo as avaliações neurológicas demonstram precocemente, retardo psicomotor, modificações do tono, da motilidade ocular e, esporadicamente, crises convulsivas de provável origem troncular^{3,9,14,17,18}.

O presente trabalho tem por finalidade analisar os dados obtidos da avaliação clínica, da transiluminação do crânio, dos achados de autópsia bem como discutir alguns aspectos etiológicos de 6 pacientes internados no Hospital de Clínicas de Ribeirão Preto.

MATERIAL, METODOS E RESULTADOS

O material é constituído por 6 pacientes, que foram examinados do ponto de vista neurológico, submetidos à transiluminação do crânio, eletrencefalograma, exame de líquido cefalorraqueano, pneumoencefalograma, arteriografia e estudo necroscópico (Tabelas 1 e 2). Alterações específicas evidenciadas no estudo necroscópico dos 6 pacientes, estão assinaladas nos comentários.

COMENTARIOS

Várias afecções maternas têm sido responsabilizadas pela hidranencefalia durante a gestação. Esses processos podem ser de origem infecciosa, como

Departamento de Neuropsiquiatria e Psicologia Médica da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (Prof. J. Armbrust-Figueiredo): * Livre-Docente; ** Professor Assistente.

Casos	Nome	Idade	Sexo	Cor	Registro
1	HSS	2 d	F	B	184.919
2	BPS	7 d	M	B	191.809
3	MNB	2 d	F	B	118.123
4	ALM	6 m	M	B	184.399
5	MB	14 d	M	B	205.267
6	CCR	2 m	F	B	127.803

Tabela 1 — Dados de identificação: F = feminino; M = masculino; B = branca; d = dias; m = meses.

Sintomas e sinais	Caso Nº	Total
Suturas separadas	2	1
Fontanelas aumentadas	1, 2	2
Perímetro craniano aumentado	1, 4, 5, 6	4
Reflexos do RN alterados	1, 2, 4, 6	4
Paralisias oculares	1, 2	2
Hipertonia	2, 4	2
Convulsões	2, 3, 4	3
Hemiparesia	1, 4	2

Tabela 2 — Manifestações clínicas nos 6 casos: RN = Recém-nascido.

sífilis, toxoplasmose, listeriose, hepatite infecciosa e influenza; de origem tóxica, como envenenamentos pelo monóxido de carbono; de origem traumática, nas tentativas de abortamento mediante meios mecânicos^{1,2,6,7,8,11}. A insuficiência vascular carotídea, na fase embrionária constitui respeitável justificativa para as anormalidades observadas já que, frequentemente, encontramos hipoplasia do referido sistema, enquanto que as do sistema vertebro-basilar apresentam aspecto normal. Por outro lado, as artérias cerebrais posteriores podem faltar, mas, quando presentes, nutrem porções malformadas de tecido nervoso nos lobos temporais e occipitais^{5,12,18}. A reprodução experimental da hidranencefalia unilateral pode ser obtida através da embolização parafínica das carótidas em embriões de animais domésticos e, também pela ligadura das artérias carótidas e veias jugulares em embriões de macacos¹⁶.

Muir¹⁵ questiona se a hipoplasia carotídea decorreria da falta de tecido cerebral a ser nutrido, postulando dessa forma que a hipoplasia seria a conse-

quência e não a causa da hidranencefalia. Por outro lado, existem evidências que a hidranencefalia possa decorrer de lesões encefaloclásticas que incidem, além da vida fetal, também durante, ou após o nascimento; por anóxia; edema cerebral mantido; meningencefalites purulentas, toxoplasmose e hemorragia cerebral^{10,13,19}. Merece destaque ainda, a verificação de casos de hidranencefalia resultante da evolução de hidrocefalia interna com completa destruição do manto cortical^{4,9,19}.

A avaliação neurológica e os exames subsidiários de nossos casos revelou polimorfismo de achados, que conforme a fase de progressão clínica, pode levar a confusão diagnóstica. Assim, foi evidenciado, crânio com características normais, em 2 pacientes e macrocefalia progressiva, em 4; hemiparesia, em 2; hipertonia generalizada, em 2; reflexos primitivos do recém-nascido com assimetria de resposta, em 4 ou, anormalmente persistente durante o desenvolvimento, em 3 e crises convulsivas, em 3. O estudo através da transiluminação craniana sempre evidenciou transparência uniformemente aumentada, às vezes, apresentando áreas mais opacas, sugerindo a presença de tecido cerebral.

O eletrencefalograma revelou ausência de atividade elétrica cerebral nos casos 4 e 5, e assimetria da atividade elétrica dos hemisférios cerebrais no caso 6.

Nos exames com contraste aéreo, as bolhas se mantiveram subjacentes à duramater, sem interposição do cortex cerebral nos casos 1, 3 e 4.

A arteriografia realizada no caso que apresentava preservação de parte do cortex, revelou ausência dos territórios vasculares das regiões comprometidas (caso 4).

Pela cintilografia cerebral notava-se ausência, total ou parcial, da captação nos 6 casos.

Nas verificações anatomopatológicas de todos os casos, não observamos alterações de forma do estojo ósseo e dos planos superficiais que envolvem o crânio e a coluna. Quanto ao volume do crânio encontramos macrocefalia, em 4 crianças e normocefalia, em 2. A duramater estava presente em todos os casos bem como a porção que constitui a tenda do cerebelo. A foixe, o seio sagital e o seio reto estavam ausentes nos casos 2, 3 e 5 (Fig. 1).

Em todos os casos, abrindo-se a duramater, entrava-se diretamente em grande cavidade cística que ocupava a fossa anterior e média do crânio sendo seu conteúdo líquido citrino de elevado teor de proteínas. Suas paredes eram formadas por tecido conjuntivo frouxo aderido ao tecido conjuntivo denso da duramater. Encontramos septações fibrosas irregulares no interior da cavidade cística nos casos 1, 2 e 3. A cavidade simulava a forma dos ventrículos laterais em virtude da presença de lâmina fibrosa na posição da cisura de Sylvius nos casos 4 e 6 (Fig. 4). Nos casos 1, 2 e 4, parte da parede do cisto, correspondente à região temporo-occipital, era constituída por tecido nervoso mal formado. Assim, no caso 1, este tecido era constituído de massa neuroglial disforme, no caso 2, por uma ilha de cortex visual, com 3 cm de diâmetro,

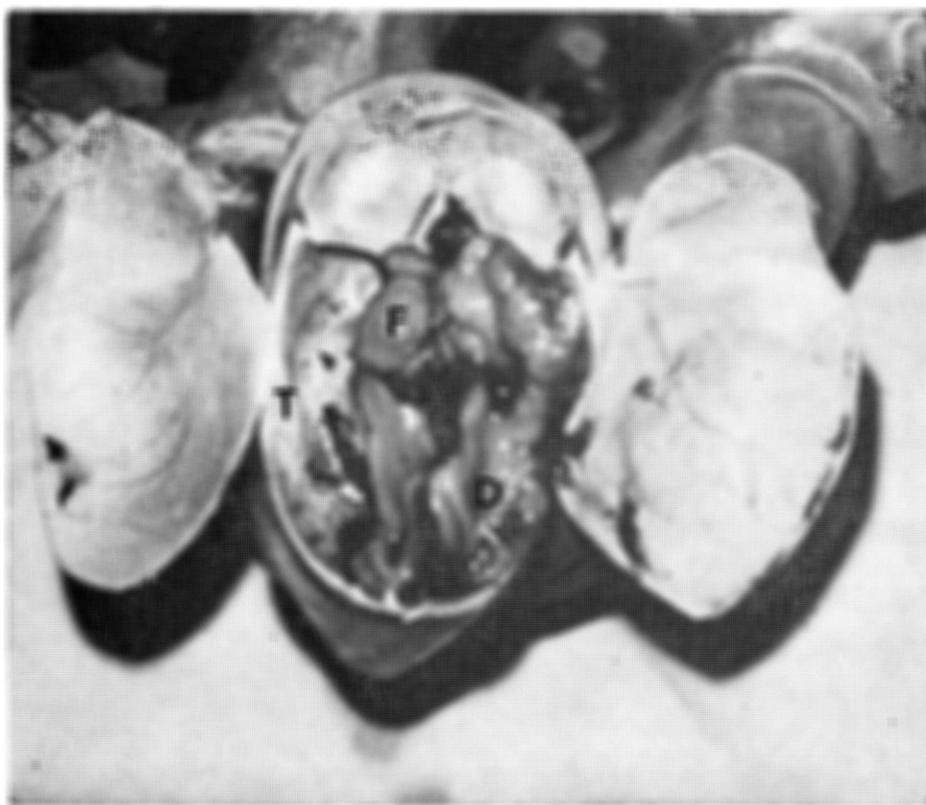


Fig. 1 — Caso 3. Segmento cefálico com crânio e duramater abertos: T = tenda do cerebelo; F = formação semelhante ao tálamo; D = bridas fibrosas.

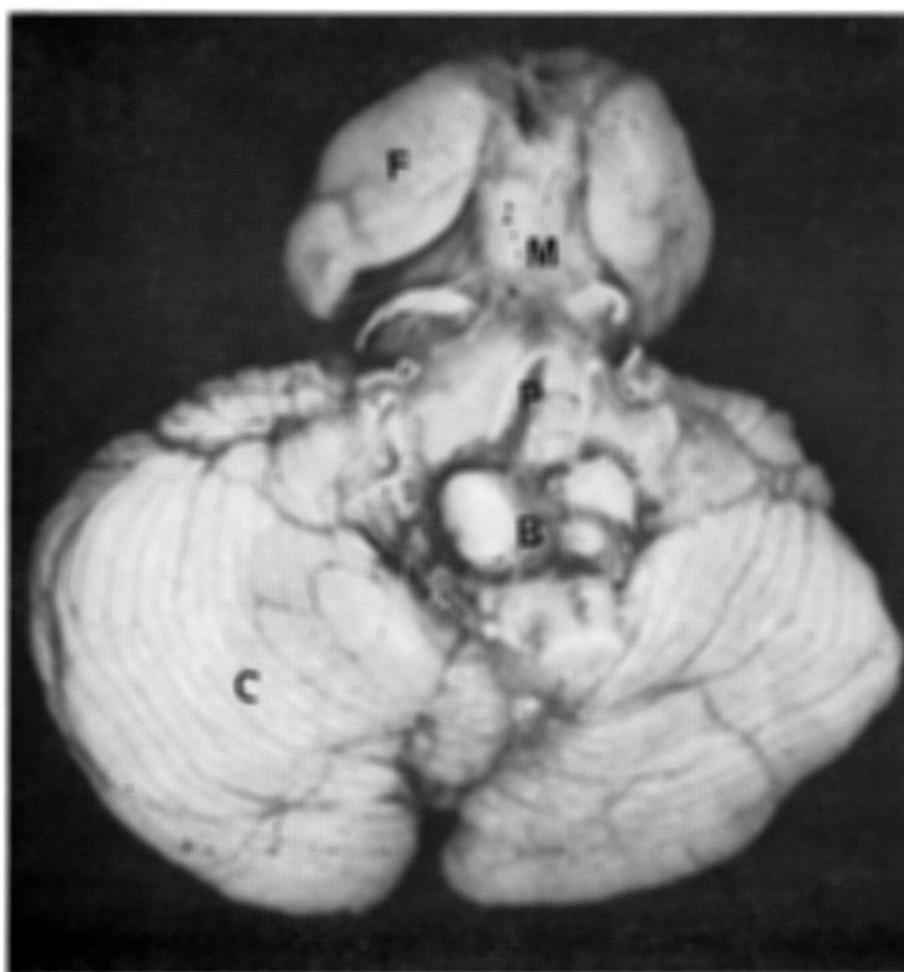


Fig. 2 — Caso 5. Vista ventral do SN intracraniano; C = cerebelo; F = formação semelhante ao tálamo; M = mesencéfalo; P = ponte; B = bulbo.

ligada por substância branca ao pulvinar do tálamo (Fig. 3); no caso 4, o lobo temporo-occipital estava presente e alimentado pelas artérias cerebrais posteriores.

A hidranencefalia foi consequência da evolução durante 40 meses, de hidrocefalia pós-meningencefalítica, no caso 6. Nesta criança o tecido nervoso encefálico incluindo mesencéfalo, cerebelo e ponte, foi reabsorvido restando apenas o bulbo e a medula espinhal (Fig. 4). Nos outros 5 casos, a vesícula que ocupava o lugar dos hemisférios abria-se no aqueduto de Sylvius que, estava obliterado sendo o IV ventrículo normal e comunicante com o espaço aracnoideo da medula. As estruturas da fossa posterior e a medula, estavam macroscopicamente de aspecto muito próximo ao normal (Fig. 2).

Ao exame macroscópico somente encontramos as alterações esperadas em consequência da falta dos hemisférios. Dentre estas alterações a que mais



Fig. 3 — Caso 2. Vista ventral do encéfalo após a remoção do cerebelo: D = bridas fibrosas; F = formação semelhante ao tálamo; M = mesencéfalo; P = ponte; B = bulbo; O = ilha de cortex occipital; R = remanescente da radiação óptica.

chamava a atenção era a ponte que apresentava reduzido volume das fibras transversais (feixe fronto-ponto-cerebelo) (Figs. 2 e 3). O mesencéfalo em sua porção mais cranial terminava em estrutura semelhante em tamanho e forma, ao tálamo normal nos casos 2, 3 e 5. No exame macroscópico desta formação, encontramos tecido conjuntivo, glia e neurônios, sem organização definida.

Excetuando-se o caso 6, no qual as artérias carótidas e vertebrais embora finas estavam presentes, nos demais as carótidas internas, quando encontradas estavam reduzidas a cordões fibrosos enquanto que, as vertebrais e suas ramificações, apresentavam-se com aspecto próximo à normalidade (Fig. 3). Nos casos em que havia remanescente de tecido nervoso supratentorial (casos 1, 2 e 4) este era irrigado por artérias semelhantes às cerebrais posteriores, cujo calibre se mantinha proporcional ao volume do tecido remanescente.

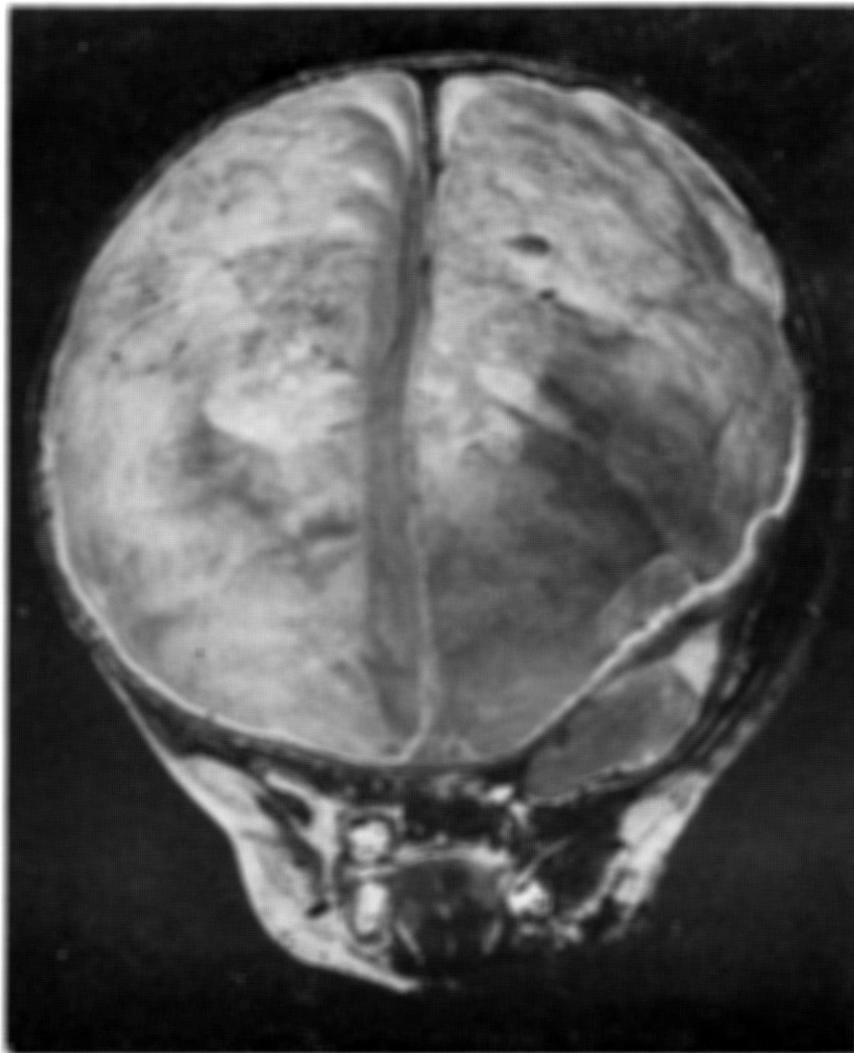


Fig. 4 — Caso 6. Segmento cefálico cortado após congelamento. A grande cavidade cística apresentava septação no local da cisura de Sylvius. O conteúdo do cisto, pela congelação, permaneceu preenchendo toda a cavidade.

Os nervos e cintas ópticas estavam reduzidos a cordões fibrosos, exceto no caso 4, cujas referidas estruturas estavam preservadas. A hipófise, presente em todos, ligava-se pela haste à grande vesícula. A pineal somente foi encontrada no caso 4.

Na medula espinhal, o volume dos fascículos que formavam os cordões posteriores, laterais e anteriores, guardavam as proporções e a mielinização normal para o mesmo grupo etário. Na substância cinzenta e nas raízes não encontramos alterações. O estudo histológico do tecido nervoso da porção cranial do mesencéfalo demonstrou a presença de toxoplasmose ativa nos casos 1 e 5.

A análise dos casos publicados, as evidências experimentais de hidranencefalia produzida por bloqueio precoce das carótidas e o estudo de nossos casos, nos levam a concluir que a hidranencefalia é o estado final resultante de alterações encefaloclásticas, de variadas origens (vascular, infecciosa, por hipertensão intraventricular). Quanto os agentes etiológicos incidem precocemente na vida intrauterina, o aspecto final do Sistema Nervoso é de malformação congênita primitiva. Nos casos em que o agente encefaloclástico incide após o nascimento e o paciente sobrevive tempo suficiente para a reabsorção de todo o tecido cerebral, chega-se ao mesmo estágio final, como demonstra o caso 6.

Desta forma, podemos também catalogar como agentes etiológicos das hidranencefalias, aqueles que destroem os hemisférios cerebrais previamente constituídos desde que haja sobrevida suficiente para a reabsorção do tecido destruído. Dessa forma os casos mais demonstrativos, são a toxoplasmose, o bloqueio do aqueduto e o bloqueio das carótidas.

RESUMO

Foram estudados 6 casos de hidranencefalia do ponto de vista de sua semiologia clínica, de seus exames complementares e das verificações anatomopatológicas. Os Autores concluem que a transiluminação é de grande utilidade no diagnóstico precoce destes casos. O seguimento dos pacientes e as verificações anatomopatológicas demonstram que a hidranencefalia teve como origem lesões encefaloclásticas (inflamatórias, mecânicas e vasculares) que levaram, antes ou após o nascimento, à destruição total do cérebro com preservação das estruturas sub-tentoriais.

SUMMARY

Hydranencephaly: clinicopathological studies in 6 cases.

The study of six patients with hydranencephaly is reported. Clinical and necroscopic findings have been performed in correlation to routine laboratory

examination. The Authors have concluded that transillumination is an important procedure for early diagnostic of these cases, especially when the patients have a milder or incomplete form of the syndrome.

The necroscopic findings suggest that hydranencephaly may be the result of encephaloclastic lesions (inflammatory, mechanical or vascular) that, either before or after birth, lead to complete destruction of the brain, with sparing of sub-tentorial structures.

REFERENCIAS

1. AICARDI, J.; GOUTIÈRES, F. & HODEBOURG DE VERBOIS, A. — Multicystic encephalomalacia of infants and its relation to abnormal gestation and hidranencephaly. *J. Neurol. Sci.* 15:357, 1972.
2. ALTSHULER, G. — Toxoplasmosis as a cause of hydranencephaly. *Am. J. Dis. Child.* 125:251, 1973.
3. ANDRE, M.; PLENAT, F.; FLOQUET, J. & PICARD, L. — Hydranencéphalie Lésions cérébrales majeurs avec comportement neurologique neonatal normal. *Arch. Franç. Pédiat.* 32:915, 1975.
4. APPENZELLER, O.; SNYDER, R. & KORNEFELD, M. — Autonomic failure in hydranencephaly. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* (London) 33:532, 1970.
5. BELL, W. E. & McCORMICK, W. F. — Increased Intracranical Pressure in Children. W. B. Saunders, Philadelphia, 1972.
6. CROME, L. & SYLVESTER, P. E. — Hydranencephaly (Hidrencephaly). *Arch. Dis. Child.* 33:235, 1958.
7. CROME, L. — Hydreencephaly. *Develop. Med. Child. Neurol.* 14:224, 1972.
8. FOWLER, M.; DOW, W. R.; WHITE, T. A. & GREER, C. H. — Congenital hydrocephalus and hydranencephaly in five siblings with autopsy studies: a new disease. *Develop. Med. Child Neurol.* 14:173, 1972.
9. HALSEY, J. H.; ALLEN, N. & CHAMBERLEIN, H. R. — The morphogenesis of hydranencephaly, *J. Neurol. Sci.* 12:187, 1971.
10. HOFFMAN, J. & LISS, L. — Hidranencephaly: a case report with autopsy findings in a 7-year-old-girl. *Acta Paediat. Scand.* 58:297, 1969.
11. LAKE, P. & KURSE, T. — Hydranencephaly presenting as subdural hematoma in an infant. *Bull. Los Angeles Neurol. Soc.* 35:11, 1970.
12. LEFÈVRE, A. B.; ZACLIS, J. & VALENTE, M. I. — Hidrocefalia ou hidranencefalia: valor da transiluminação do crânio no diagnóstico diferencial. *Arq. Neuro-Psiquiat.* (São Paulo) 13:325, 1955.
13. LINDENBERG, R. & SWANSON, P. D. — Infantile hydranencephaly: a report of five cases of infarction of both cerebral hemispheres in infancy. *Brain* 90:839, 1967.
14. LORBER, J. — Hydranencephaly with normal development. *Develop. Med. Child Neurol.* 7:628, 1965.
15. MUIR, C. S. — Hydranencephaly and allied disorders. A study cerebral defects in chinese. *Arch. Dis. Childh.* 34:231, 1959.

16. MYERS, R. E. — Brain pathology following fetal vascular occlusion. An experimental study. *Invest. Ophthalm.* 8:41, 1969.
17. NEVILLE, B. G. R. — The origins of infantile spasms: evidence from a case of hydranencephaly. *Develop. Med. Child Neurol.* 14:644, 1972.
18. POSER, C. M.; WALSH, F. C. & SHEINBERG, L. C. — Hydranencephaly. *Neurology* 5:284, 1955.
19. WEISS, M. H.; YOUNG., H. F. & McFARLAND, D. E. — Hydranencephaly of postnatal origin. *J. Neurosurg.* 32:715, 1970.

Departamento de Neuropsiquiatria e Psicologia Médica — Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto — Caixa Postal 301 — 14100 Ribeirão Preto, SP — Brasil.