

## HIDROCEFALIA MULTILOCULADA

### RELATO DE DOIS CASOS

MARILISA M. GUERREIRO \* — NUBOR O. FACURE \*\* — EDNEA A. SILVA \*\*\*

**RESUMO** — Hidrocefalia multiloculada é conceituada como quadro clínico-patológico que consiste de ventrículos aumentados e loculados e de cavidades porencefálicas paraventriculares. Apresentamos dois casos de hidrocefalia multiloculada, um provavelmente consequente a processo infeccioso do sistema nervoso central e outro em decorrência de malformação congênita. Aspectos tomográficos compatíveis ao diagnóstico são ressaltados. A etiopatogenia, o tratamento e o prognóstico são discutidos em face da literatura compulsada.

#### **Multiloculated hydrocephalus: report of two cases.**

**SUMMARY** — Multiloculated hydrocephalus is a clinicopathological entity consisting of enlarged, loculated ventricles and paraventricular porencephalic cavities. We present two cases of multiloculated hydrocephalus: one due to infectious process of central nervous system and the other consequent to a congenital malformation. Tomographic aspects of this condition that permit the diagnosis are stressed. The pathophysiology, the management and the prognosis are discussed according to the available literature.

Hidrocefalia multiloculada tem sido pouco registrada<sup>1,2</sup>, provavelmente por ser raramente reconhecida como entidade isolada. Trata-se de quadro clínico-patológico que consiste de ventrículos aumentados e loculados e de cavidades porencefálicas paraventriculares<sup>1,2,4-6,8,10,13,14</sup>. A apresentação clínica é caracterizada por sinais de hidrocefalia, assim como crises epilépticas, retardo mental e sinais de deterioração ao exame neurológico. Essa condição tem recebido diferentes designações, tais como: septações intraventriculares<sup>5,14</sup>, hidrocefalia multilocular<sup>10</sup>, doença cerebral policística<sup>4</sup>, compartimentalização ventricular<sup>6</sup> e membranas intraventriculares cerebrais<sup>13</sup>.

Os autores apresentam dois casos de hidrocefalia multiloculada, um provavelmente consequente a processo infeccioso do sistema nervoso central (SNC) e outro em decorrência de malformação congênita do SNC. São ressaltados os aspectos tomográficos compatíveis ao diagnóstico e é discutida a conduta em face da literatura consultada.

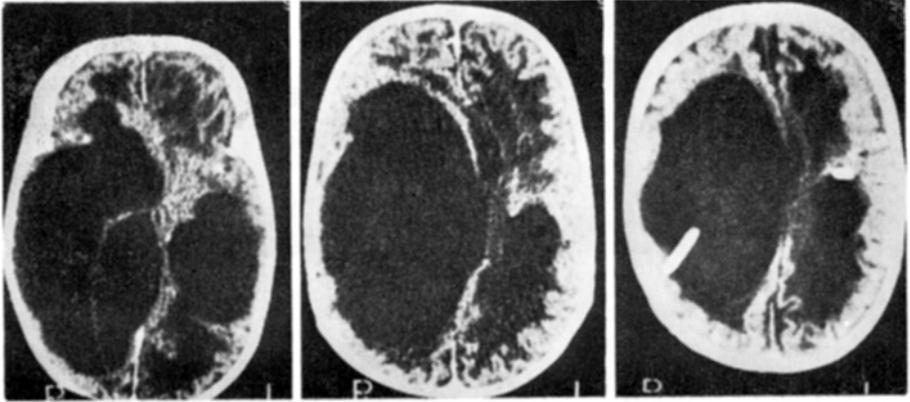
#### **OBSERVAÇÕES**

Caso 1 — M.C.S., criança do sexo feminino, com 1 ano e 3 meses de idade, trazida a nosso Serviço por aumento excessivo do perímetro craniano. Nascida pré-termo, gestação sem intercorrências, parto normal, domiciliar, choro imediato e peso=1600 g. Ao nascimento notou-se presença de mielomeningocele em região lombossacra, sendo levada a um hospital de sua região, em que foi submetida a correção cirúrgica com dois dias de vida. Não temos o relatório de sua internação. Segundo a mãe, instalou-se uma derivação ventrículo-peritoneal poucos dias após a primeira cirurgia. A criança permaneceu internada por 6 meses e recebeu alta sem válvula, que parece ter sido retirada após complicações infecciosas. A internação em nosso Serviço apresentava perímetro cefálico de 49 cm, fontanela bregmática ampla e normotensa, não sustentava a cabeça, não fixava o olhar, não mudava de posição e apresentava hemiparesia esquerda incompleta. A tomografia computadorizada craniana (TC) revelou presença de múltiplas cavidades contendo septos, tornando difícil a diferenciação entre ventrículos e cistos paraventriculares (Fig. 1 A e B). Os lóculos diferem em tamanho, forma e número. As membranas divergem em espessura, mas geralmente são mais proeminentes no local de aderência à parede. Há imagens semelhantes a espículas que provavelmente representam sinais indiretos da presença de membranas finas. O tecido nervoso residual não é uniformemente distribuído, sendo parcialmente preservado em algumas regiões e mais delgado em outras áreas. A criança foi submetida a derivação ventrículo-peritoneal em Y,

Departamento de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP: \* Professora Assistente; \*\* Professor Adjunto; \*\*\* Médica Residente de Neuropediatria.

Departamento de Neurologia, UNICAMP — Caixa Postal 1170 — 13100 Campinas SP — Brasil

dirigida às duas maiores cavidades. Houve estabilização do perímetro craniano. Novo exame tomográfico realizado 6 meses após a cirurgia não evidenciou qualquer alteração em relação ao anterior (Fig. 1 C). Nove meses após o evento cirúrgico seu exame neurológico permanecia inalterado e a criança foi reinternada com diagnóstico de pneumonia, vindo a falecer por insuficiência respiratória. O exame anátomo-patológico mostrou inúmeras cavidades separadas por delgadas membranas (Fig. 2) que o exame microscópico revelou serem compostas por elementos fibrogliais.

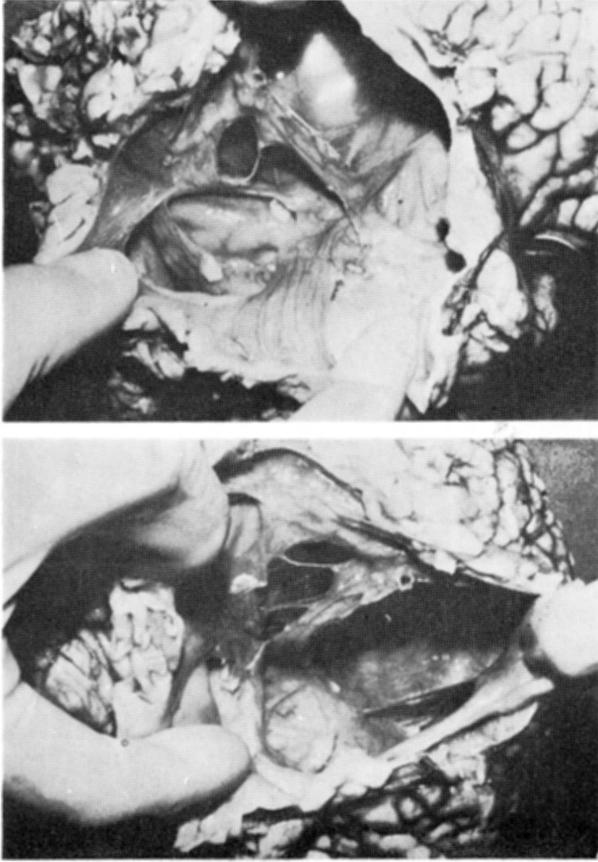


*Fig. 1 — Caso 1. Tomografia computadorizada: à esquerda (A) e no meio (B), múltiplas cavidades contendo septos, os lóculos diferem em tamanho, forma e número, as membranas divergem em espessura mas geralmente são mais proeminentes no local da aderência à parede; à direita (C), após derivação ventriculo-peritoneal em Y, não evidenciando qualquer alteração em relação às anteriores.*

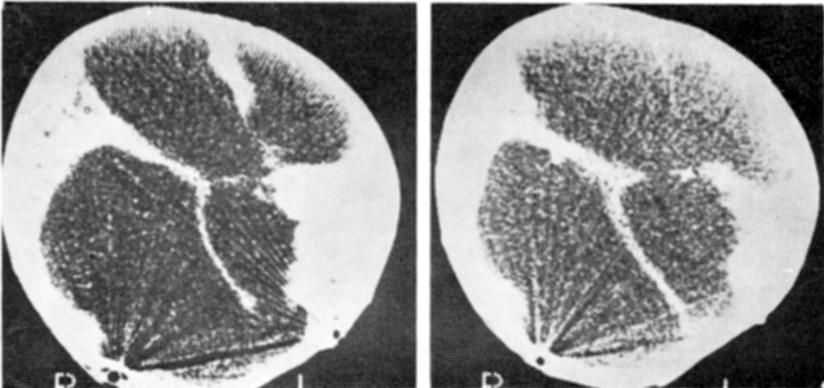
Caso 2 — R.S., criança do sexo masculino, com 2 anos de idade, internada para correção de encefalocele parietal. Nascido a termo, após gravidez sem intercorrências, parto cesareano por indicação materna, peso=3700g. Houve cianose, não chorou e necessitou  $O_2$ . Primeiro filho de mãe jovem (17 anos). Foram notadas, ao nascimento, inúmeras malformações de SNC, face, pés e coração. Permaneceu internado em outro Serviço nos dois primeiros meses de vida para auxílio respiratório e investigação, tendo sido submetido a duas derivações ventriculo-peritoneais, uma aos 6 meses e outra com 1 ano de idade. A investigação apresentava perímetro cefálico de 55 cm, encefalocele parietal de aproximadamente 4 cm de diâmetro, retardo importante do desenvolvimento neuro-motor, cebocefalia, microftalmia esquerda, lábio leporino, fenda palatina ampla, pés com desvio interno, sindactilia parcial ou total de vários artelhos, movimentação simétrica com reflexos presentes em todos os membros. A TC revelou presença de múltiplas cavidades de diferentes tamanhos (Fig. 3). Houve correção cirúrgica da encefalocele e durante seu acompanhamento por 6 meses a criança não apresentou qualquer progresso neuropsicomotor.

#### COMENTÁRIOS

Hidrocefalia como seqüela de meningite é evento bem conhecido<sup>3,9</sup>. Entretanto, dilatação ventricular associada a múltiplos septos intraventriculares não tem sido registrada com frequência<sup>1,2,4-6,14</sup>. Em lactentes, meningite frequentemente se associa a ventriculite<sup>4,7,12</sup>, ao contrário do que ocorre em crianças maiores ou adultos. A cicatrização de ependimite pode resultar em hidrocefalia, com formação de cistos intraventriculares multiloculados causados pelo desenvolvimento de sinéquias ependimárias<sup>14</sup>. Outra complicação de meningite pode ser vasculite levando a infarte cerebral<sup>8</sup>, o que justificaria a formação de cavidades paraventriculares. No caso 1 a criança chegou a nosso Serviço com 1 ano e 3 meses e, portanto, não temos seu estudo tomográfico anterior. Entretanto, pela história fornecida, aventamos a possibilidade de que a hidrocefalia multiloculada tenha se desenvolvido em decorrência de ventriculite secundária a meningite. No caso 2 a criança nos foi encaminhada com 2 anos e também não temos seu estudo tomográfico anterior. Entretanto, não há suspeita pela história de que o paciente tenha tido meningite ou ventriculite. Neste caso, aventamos a possibilidade de que as membranas intraventriculares sejam congênitais, como parte de amplo espectro de malformações apresentadas pela criança já



*Fig. 2 — Caso 1. Exame anátomo-patológico: inúmeras cavidades separadas por delgadas membranas.*



*Fig. 3 — Caso 2. Tomografia computadorizada: presença de múltiplas cavidades contendo septos semelhantes aos do caso 1.*

ao nascimento. Na literatura compulsada encontramos registro de apenas um caso em que as septações foram consideradas de origem congênita<sup>11</sup>. Nos demais relatos há referência a processos infecciosos anteriores<sup>1-6,11-13</sup>.

As derivações são necessárias para controlar a hidrocefalia destes pacientes. A compartimentalização dos ventrículos laterais causada pelas septações pós-ventriculíticas interfere com a drenagem dos ventrículos, dificultando o procedimento cirúrgico. Portanto, inúmeras revisões são necessárias ou então são adotadas derivações bilaterais<sup>1,5,12</sup>. Alguns autores propõem a abordagem direta dos cistos por craniotomia e subsequente remoção ou fenestração das membranas<sup>1,8,11</sup>. Desta forma, um sistema ventricular multiloculado pode ser transformado numa cavidade única facilitando a drenagem.

A dilatação progressiva dos cistos pode ser explicada por produção de líquido céfalo-raquidiano ou por formação de exsudato inflamatório dentro dos cistos<sup>3</sup>. As concentrações proteicas nas várias cavidades podem variar de maneira importante e este achado deve sugerir a presença de compartimentalização<sup>5</sup>. A importância da TC na detecção da hidrocefalia multiloculada foi ressaltada por vários autores<sup>2,4,6,13,15</sup>. Isto porque este exame não invasivo provou ser o procedimento diagnóstico mais importante na detecção da hidrocefalia multiloculada pois evidencia os septos direta e indiretamente. Septos mais espessos são facilmente identificáveis, enquanto septos mais finos podem ser suspeitados a partir de imagens semelhantes a espículas que se salientam das paredes das cavidades. Alguns autores sugerem que esta entidade deve ser melhor estudada por ventriculografia<sup>5,16</sup>, exame este não realizado em nossos pacientes.

A literatura é unânime em apontar um pobre prognóstico para esta condição<sup>1,6,14</sup>. A maioria das crianças morre ou permanece severamente retardada. Os autores<sup>1,10,13</sup> que propõem a abordagem direta dos cistos aparentemente chegaram a resultados menos sombrios. Entretanto, o número de casos relatados é pequeno para definir a questão.

#### REFERÊNCIAS

1. Albanese V, Tomasello F, Sampaolo S — Multiloculated hydrocephalus in infants. *Neurosurgery* 8:641, 1981.
2. Albanese V, Tomasello F, Sampaolo S, Picozzi P — Neuroradiological findings in multiloculated hydrocephalus. *Acta Neurochir* 60:297, 1982.
3. Berman PH, Banker BQ — Neonatal meningitis. *Pediatrics* 38:6, 1966.
4. Brown LW, Zimmerman RA, Bilaniuk LT — Polycystic brain disease complicating neonatal meningitis: documentation of evolution by computed tomography. *J Pediatrics* 5:757, 1979.
5. Handler LC, Wright MGE — Postmeningitic hydrocephalus in infancy. *Neuroradiology* 16:31, 1978.
6. Kalsbeck JB, DeSouza AL, Kleiman MB, Goodman JM, Franken EA — Compartmentalization of the cerebral ventricles as a sequela of neonatal meningitis. *J Neurosurg* 52:547, 1980.
7. Lee EL, Robinson MJ, Thong ML, Puthuchery SD, Ong TH, NG KK — Intraventricular chemotherapy in neonatal meningitis. *J Pediatrics* 91:991, 1977.
8. Leeds NE, Goldberg HI — Angiographic manifestations in cerebral inflammatory disease. *Radiology* 98:595, 1971.
9. Lorber J, Pickering D — Incidence and treatment of post-meningitic hydrocephalus in the newborn. *Arch Dis Childh* 41:44, 1966.
10. Rhoton AL, Gomez MR — Conversion of multilocular hydrocephalus to unilocular. *J Neurosurg* 36:348, 1972.
11. Salmon JH — Isolated unilateral hydrocephalus following ventriculoatrial shunt. *J Neurosurg* 32:219, 1970.
12. Salmon JH — Ventriculitis complicating meningitis. *Amer J Dis Child* 124:35, 1972.
13. Savolaine ER, Gerber AM — Computerized tomography studies of congenital and acquired cerebral intraventricular membranes. *J Neurosurg* 54:388, 1981.
14. Schultz P, Leeds NE — Intraventricular septations complicating neonatal meningitis. *J Neurosurg* 38:620, 1973.
15. Snyder RD, Stovring J — The follow-up CT scan in childhood meningitis. *Neuroradiology* 16:22, 1978.
16. Swick HM, Sty JR — Pediatric metrizamide ventriculography. *Arch Neurol* 37:582, 1980.
17. Taboada D, Olagüe R, Alonso A, Mulas F, Andrés V — Radiological diagnosis of periventricular and subcortical leukomalacia. *Neuroradiology* 20:33, 1980.