

# HIDROCEFALIA DERIVADA NA INFÂNCIA

## Um estudo clínico-epidemiológico de 243 observações consecutivas

Susana Ely Kliemann<sup>1</sup>, Sérgio Rosemberg<sup>2</sup>

**RESUMO** - Os objetivos deste estudo foram analisar as características epidemiológicas e clínicas de 243 crianças com hidrocefalia derivada, acompanhadas durante 1 a 27 anos, assim como identificar os fatores relacionados aos distúrbios psicomotores, epilepsia e ao óbito. A meningite pós-derivação e os distúrbios mecânicos do sistema foram as complicações mais freqüentes (22,3% e 30,7%, respectivamente). A média de derivação por paciente foi 1,47. Distúrbios motores graves ocorreram em 34,3%, déficit cognitivo em 58,5% e epilepsia em 43,6% dos pacientes. Os distúrbios motores correlacionaram-se positivamente com o grau da hidrocefalia. Houve maior incidência de déficit cognitivo e epilepsia nos casos de hidrocefalia pós-meningite. O óbito ocorreu em 52 pacientes e estes apresentaram um percentual maior de neoplasia do sistema nervoso central e de distúrbios motores na última avaliação, assim como de retirada da primeira derivação por meningite precoce, ocorrida até 2 meses após a derivação.

**PALAVRAS-CHAVE:** hidrocefalia na infância, derivação líquórica, epidemiologia.

### **Shunted hydrocephalus in childhood: an epidemiological study of 243 consecutive observations**

**ABSTRACT** - This study aimed to evaluate the epidemiological and clinical data of 243 children with shunted hydrocephalus, followed-up during 1 to 27 years, as well as to identify the risk factors for psychomotor disturbances, epilepsy and death. Postoperative meningitis and mechanical problems were the most frequent complications (22.3% and 30.7%, respectively). There was an average of 1.47 shunt per patient. Severe motor disturbances occurred in 34.3%, cognitive deficits in 58.5% and epilepsy in 43.6%. Motor disturbances correlated positively with the degree of hydrocephalus. The majority of patients with hydrocephalus due to meningitis presented cognitive deficits and a significant incidence of epilepsy. Death occurred in 52 patients and there was a higher percentage of brain tumours in this group, as well as the replacement of the first shunt device due to precocious postoperative meningitis.

**KEY WORDS:** shunted hydrocephalus, childhood, epidemiology.

A hidrocefalia na infância, congênita ou adquirida, representa grande problema médico e social. Algumas estimativas atribuem uma incidência de 1-3 por 1000 nascimentos somente para a hidrocefalia congênita ou de início precoce, às quais se acrescentam as hidrocefalias adquiridas<sup>1,2</sup>. Nos Estados Unidos da América (EUA), dados epidemiológicos do sistema nacional de saúde mostram que a prevalência de derivações líquóricas é maior que 125000, com um número aproximado de 33000 derivações por ano<sup>3</sup>. Procedimentos de derivação líquórica representam um gasto para o serviço nacional de saúde dos EUA em torno de 100 milhões de dólares por ano.

O custo do tratamento da hidrocefalia varia conforme os índices de complicações do sistema de derivação, os quais influenciam na duração das hospitalizações, nos custos das cirurgias e uso de medicamentos<sup>4</sup>.

O uso de drenagens líquóricas valvuladas representou grande avanço, com acentuada diminuição da mortalidade e morbidade em crianças com hidrocefalia. Atualmente, a derivação ventrículo-peritoneal (DVP) é empregada na grande maioria dos casos de hidrocefalia infantil<sup>5,6</sup>, outras vias de drenagem somente sendo utilizadas quando o peritônio não tem condições de participar da drenagem

<sup>1</sup>Médica Assistente do Departamento de Pediatria, Disciplina de Neuropediatria da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, (São Paulo SP, Brasil), Bolsista do CNPq; <sup>2</sup>Professor Titular do Departamento de Pediatria e Chefe da Disciplina de Neuropediatria da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo SP, Brasil

Recebido 28 Junho 2004, recebido na forma final 10 Novembro 2004. Aceito 11 Janeiro 2005.

Dra. Susana Ely Kliemann - Santa Casa de Misericórdia de São Paulo Departamento de Pediatria - Rua Dr. Cesário Motta Júnior 112 - 01277-900 São Paulo SP - Brasil. E-mail: skliemann@hotmail.com

liquórica. A infecção e as disfunções mecânicas do sistema de derivação constituem as principais complicações do procedimento<sup>6-8</sup>. As complicações mecânicas têm sido relatadas com frequência entre 30% e 60%, ocorrendo mais freqüentemente nos primeiros dois anos pós-derivação<sup>7-9</sup>. O índice de infecção do sistema de drenagem varia entre 2% e 15%, com grande influência sobre a morbidade e qualidade de vida dos pacientes e com risco de mortalidade entre 30% e 40%<sup>1,5,7,10</sup>.

Em sua maioria, os estudos existentes referentes ao acompanhamento a longo prazo dos pacientes com hidrocefalia são exclusivamente retrospectivos<sup>6,7,11-15</sup>, dificultando tanto a comparação entre eles em razão de diferentes metodologias para obtenção de dados e de avaliação cognitiva, quanto à análise do impacto a longo prazo do tratamento da hidrocefalia no prognóstico dos pacientes. A inclusão de diversas etiologias para a hidrocefalia nos diferentes estudos e a multiplicidade de influências sobre a amostra estudada também representam um obstáculo aos estudos comparativos<sup>11,16,17</sup>. Segundo Raimondi e Soare<sup>16</sup>, os fatores que influem no prognóstico cognitivo destes pacientes são a doença neurológica de base ou responsável pela hidrocefalia, as intercorrências pós-derivação e o controle ineficaz do volume ventricular durante o tratamento. Bottcher et al.<sup>18</sup> referiram que o prognóstico motor está relacionado à etiologia da hidrocefalia, lesão encefálica associada, complicações pós-derivação e à falha no controle da evolutividade da hidrocefalia durante o tratamento. O presente estudo teve por finalidade analisar as características epidemiológicas e clínicas de crianças com hidrocefalia derivada acompanhadas na Disciplina de Neuropediatria da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo entre janeiro de 1975 e julho de 2003, procurando identificar os principais fatores relacionados aos distúrbios psicomotores, à epilepsia e ao óbito nestes pacientes.

## MÉTODO

Estudamos retrospectivamente 243 pacientes com hidrocefalia de início na infância, submetidos a derivação liquórica no Departamento de Neurocirurgia e acompanhados na Disciplina de Neuropediatria da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, cuja primeira avaliação neurológica ocorreu entre 1º de janeiro de 1975 e 31 de julho de 2002 e que foram acompanhados até 31 de julho de 2003.

Os pacientes foram analisados quanto ao sexo, às idades no início dos sinais e/ou sintomas no momento do diagnóstico e na primeira derivação liquórica, à etiologia da hidrocefalia, aos sinais e/ou sintomas neurológicos presentes no diagnóstico, ao tempo decorrido entre o

início da afecção e o diagnóstico e entre este e a derivação liquórica, ao tempo de acompanhamento e ao número de internações. Analisamos ainda a eficácia ou não das derivações, as intercorrências após o tratamento e necessidade ou não de trocas do sistema de derivação, o motivo destas trocas, o número de trocas realizadas, e o tempo de hospitalização, assim como o número de procedimentos de derivação realizados por hospitalização.

Os pacientes foram divididos em três grupos: os pacientes que evoluíram para o óbito, os que interromperam o acompanhamento antes de 31 de julho de 2003 e aqueles que ainda continuam em acompanhamento. Nos pacientes que morreram consideramos a condição motora na última avaliação antes do óbito e naqueles ainda em acompanhamento foram realizados o psicodiagnóstico (entre julho de 2002 e julho de 2003), assim como a avaliação da condição motora na última consulta.

Consideramos infecção precoce aquela ocorrida até dois meses após a derivação liquórica e tardia, quando ocorrida após este período segundo Madikians e Conway<sup>10</sup>.

Entre os pacientes que evoluíram para o óbito, consideramos a idade e a causa imediata do óbito (relacionada à patologia de base, complicações cirúrgicas ou intercorrências não-relacionadas), o tempo de acompanhamento e o transcorrido entre a última derivação e o óbito, se este teve relação com a(s) derivação(ões) ou não. Este grupo foi comparado com aquele ainda em acompanhamento quanto aos dados epidemiológicos, clínicos e complicações pós-derivações.

A condição motora na última avaliação dos pacientes em acompanhamento foi graduada conforme proposto por Laurence e Coates<sup>12</sup>, Heinsbergen et al.<sup>15</sup> e Bottcher et al.<sup>18</sup>

A avaliação cognitiva e mental foi realizada nos pacientes em fase de estabilidade neurológica, no Departamento de Psicologia Hospitalar da Santa Casa de São Paulo entre julho de 2002 e julho de 2003. Foi aplicado o teste do desenvolvimento de Denver<sup>19</sup> nas consultas neuropediátricas de 4/4 meses naqueles pacientes com menos de três anos e meio de idade, o teste de colúmbia (EDI)<sup>20</sup> nos pacientes com idade entre três anos e meio e nove anos e meio e o teste de WISC<sup>21</sup> nos pacientes com mais de nove anos e meio de idade, sendo considerados os valores do QI total, QI verbal e QI não-verbal.

Para avaliar o grau de hidrocefalia, realizamos a análise morfométrica das imagens realizadas no diagnóstico e mais de um ano após a derivação, em pacientes em acompanhamento (tomografia computadorizada e ressonância magnética), através da medida linear do volume ventricular segundo a técnica desenvolvida particularmente para pacientes pediátricos por O'Hayon et al.<sup>22</sup>. Aplicou-se esta análise em imagens dos pacientes ainda em acompanhamento e que tiveram somente uma colocação do sistema, sem necessidade de troca, assim como naqueles pacientes sem lesões encefálicas associadas à hidrocefalia (neoplásicas, malformativas ou clásticas), para que as complicações e número de trocas do sistema de derivação

não interferissem na relação entre o grau de hidrocefalia e o prognóstico psicomotor, assim como na presença ou não de epilepsia<sup>23</sup>.

Na análise descritiva do estudo estatístico consideramos os valores mínimos, máximos e as médias; para as variáveis qualitativas foram calculadas as frequências absolutas e relativas. Na análise comparativa utilizamos o teste do qui-quadrado ( $\chi^2$ ) ou o teste exato de Fisher; em relação às variáveis quantitativas, foi utilizado o teste não-paramétrico de Mann-Whitney. Todos estes testes foram realizados admitindo-se o nível de significância de 5% ( $p < 0,05$ ).

Este projeto foi aprovado pela Comissão de Ética Médica da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.

## RESULTADOS

A idade na ocasião do diagnóstico da hidrocefalia variou entre um dia de vida e 15 anos (média: dois anos; desvio-padrão: três anos e oito meses), sendo 126 (51,9%) do sexo masculino e 117 (48,1%) do sexo feminino. O tempo de acompanhamento variou entre dois dias e 22 anos (com média de três anos e dez meses).

Tabela 1. Etiologia da hidrocefalia (N=243).

Etiologia (N= 243)	Total N	Total %
Neoplasia do SNC	55	28,0
Malformações do SNC	54	20,1
Meningite purulenta	24	10,2
Toxoplasmose congênita	10	5,1
Neurotuberculose	10	5,1
HPIV	7	4,0
Cisto Aracnóide	10	3,1
Hidranencefalia	8	2,7
Porencefalia insuflante	6	2,1
HPIV + Meningite neonatal	5	1,6
TCE	4	1,1
CMV congênita	3	0,8
Abcesso cerebral	2	0,5
Cranioestenose	2	0,5
Mucopolissacaridose	2	0,5
Neurofibromatose tipo 1	2	0,5
Meningite crônica de etiologia não-definida	1	0,3
Processo inflamatório granulomatoso não-definido	1	0,3
Basket brain	1	0,3
Melanose cutâneo-meníngea	1	0,3
Hemorragia meníngea	1	0,3
Desconhecida	34	12,6
Total	243	100

SNC, sistema nervoso central; HPIV, hemorragia peri-intraventricular do prematurq TCE, traumatismo crânio-encefálico; CMV, citomegalovirose.

Tabela 2. Sinais e sintomas iniciais dos pacientes com hidrocefalia (N= 243).

Sinal/Sintoma*	N (%)
Distúrbio motor	193 (79,4)
Hipertonia bilateral	93 (38,3)
Ataxia	34 (14,0)
Hipotonia central	41 (16,9)
Hemiparesia	16 (6,6)
Paraparesia flácida	6 (2,4)
Paraparesia espástica	3 (1,2)
Macrocrânia	151 (62,1)
Cefaléia (lactente: irritabilidade extrema)	71 (29,2)
Vômitos	67 (27,6)
Alteração da acuidade visual	41 (16,9)
Alteração do nível de consciência	23 (9,4)
Paralisia aguda de nervo craniano	24 (9,9)
VI nervo	15 (6,3)
III nervo	6 (2,4)
VI e VII nervos	3 (1,2)
Déficit cognitivo	9 (3,6)

\* Cada paciente com um ou mais sinais e sintomas iniciais.

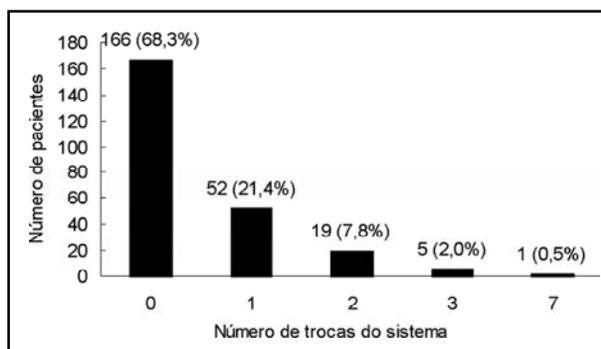


Fig 1. Número de trocas do sistema de derivação/paciente (N= 243)

As diferentes etiologias da hidrocefalia estão listadas na Tabela 1; 28,0% constituiu-se de neoplasia do sistema nervoso central (SNC), 20,1% de malformações do SNC e em 12,6% dos casos a etiologia permaneceu desconhecida mesmo após exaustiva investigação.

Os sinais e sintomas identificados no momento do diagnóstico da hidrocefalia estão listados na Tabela 2.

O óbito ocorreu em 52 pacientes (21,4%), 80 (32,9%) abandonaram o seguimento e 111 (45,7%) ainda estão em acompanhamento.

Em 239 pacientes (98,4%) a primeira derivação foi ventrículo-peritoneal, em um paciente (0,4%) uma derivação ventrículo-atrial (DVA), em um paciente (0,4%) foi realizada uma DVP e derivação subduro-peritoneal de forma concomitante e em

dois pacientes (0,8%) com cisto aracnóide uma derivação cisto-peritoneal.

Em 166 pacientes (68,3%) não houve necessidade de troca do sistema e 77 pacientes (31,7%) necessitaram de uma troca ou mais do sistema (Fig 1), perfazendo um total de 358 procedimentos cirúrgicos (média: 1,47 procedimento/paciente); 74,0% das trocas ocorreram durante o primeiro ano pós-derivação.

O tempo decorrido entre os primeiros sinais e/ou sintomas relacionados à hidrocefalia e o diagnóstico variou entre um dia e oito anos, com média de seis meses.

O período entre os primeiros sinais e/ou sintomas e a realização da primeira derivação liquórica variou entre dois dias e dez anos (média: oito meses e 25 dias). Em 88 pacientes (36,2%), este período foi inferior a dois meses, em 95 (39,0%) entre dois e seis meses, em 25 (10,2%) entre seis meses e um ano e 35 (14,6%) foram derivados mais de um ano após o início da sintomatologia.

O tempo decorrido entre o diagnóstico e a primeira derivação variou de um dia a oito anos, com uma média de dois meses e 22 dias. Em 189 pacientes (77,7%) o tempo decorrido foi menos de dois meses, em 39 (16,0%) entre dois e seis meses, em 5 pacientes (2,1%) entre seis meses e um ano e 10 pacientes (4,2%) foram derivados mais de um ano após o diagnóstico.

O número de internações/paciente ocorridas devido às complicações do sistema de derivação ou a outras intercorrências clínicas relacionadas à hidrocefalia variou de um a nove, sendo que 120 pacientes (49,3%) foram internados apenas uma vez, 66 (27,2%) duas vezes, 33 (13,6%) três vezes e os 24 restantes (9,9%) entre quatro e nove vezes.

*Complicações infecciosas (Tabelas 3 e 4)* – Nos 358 procedimentos de colocação do sistema realizados, houve 80 episódios de meningite pós-derivação (índice de 22,3%). Em 71,2% destes episódios a meningite foi considerada precoce e em 28,7%, tardia.

Em 66,3% dos episódios de meningite pós-derivação, os pacientes tinham até dois anos de idade e 25,9% apresentaram mais de um episódio de meningite/paciente.

A meningite foi tratada com a retirada do sistema e antibioticoterapia em 80,0% dos casos com 84,3% de melhora com ou sem complicações e 15,7% de óbitos. O tratamento foi exclusivamente clínico quando o líquido continha menos de 200 células, com predomínio de neutrófilos, e proteinorraquia abaixo

*Tabela 3. Complicações pós-derivação (infecciosas e mecânicas) tratadas com a troca do sistema.*

Motivo da troca do sistema de derivação	N (%)
<b>Infeção (meningite)</b>	
Precoce (0-2 meses)	43 (38,8)
Tardia	21 (18,6)
Total	64 (57,4)
<b>Abcesso peritoneal</b>	
Precoce (0-2 meses)	1 (0,9)
Tardia	0 (0,0)
Total	1 (0,9)
<b>Insuficiência de drenagem</b>	
Precoce (0-2 meses)	7 (6,1)
Tardia	12 (10,7)
Total	19 (16,8)
<b>Obstrução proximal do cateter</b>	
Precoce (0-2 meses)	6 (5,2)
Tardia	11 (9,8)
Total	17 (15,0)
<b>Migração/exposição do cateter</b>	
Precoce (0-2 meses)	1 (0,9)
Tardia	2 (1,8)
Total	3 (2,7)
<b>Obstrução distal do cateter</b>	
Precoce (0-2 meses)	1 (0,9)
Tardia	1 (0,9)
Total	2 (1,8)
<b>Traumatismo na válvula</b>	
Precoce	1 (0,9)
Tardia	1 (0,9)
Total	2 (1,8)
<b>Hiperdrenagem</b>	
Precoce (0-2meses)	1 (0,9)
Tardia	0 (0,0)
Total	1 (0,9)
<b>Quebra/desconexão do cateter</b>	
Precoce (0-2 meses)	0 (0,0)
Tardia	1 (0,9)
Total	1 (0,9)
<b>Perfuração do cateter</b>	
Precoce (0-2 meses)	1 (0,9)
Tardia	0 (0,0)
Total	1 (0,9)
<b>Válvula não-funcionante</b>	
Precoce (0-2 meses)	0 (0,0)
Tardia	1 (0,9)
Total	1 (0,9)
<b>Total de trocas</b>	<b>112 (100)</b>

de 100mg%, com 56,3% de melhora com ou sem complicações e 43,7% de óbitos (Tabelas 3 e 4).

Somente em 30,0% foi possível identificar a bactéria causadora da meningite. O *Staphylococcus epi* -

Tabela 4. Complicações pós-derivação (infeciosas e mecânicas) tratadas sem a retirada do sistema de derivação.

Complicação pós-derivação	Tratamento sem a retirado sistema N (%)
Infecção tratada apenas com antibióticos	17 (21,2)
Meningite precoce	14 (17,5)
Meningite tardia	2 (2,5)
Peritonite precoce	1 (1,2)
Drenagem insuficiente***	18 (22,5)
Válvula não-funcionante*	7 (8,8)
Cateter desconectado ou dobrado*	4 (5,1)
Hiperdrenagem	16 (20,0)
Hematoma subdural	7 (8,7)
Coleção subdural	4 (5,0)
Ventrículos em fenda	5 (6,3)
Sistema colapsado à palpação	11 (13,7)
Fístula líquórica**	6 (7,5)
HIC intermitente	1 (1,2)
Total de episódios sem troca (infeciosos/mecânicos)	80 (100)

HIC, hipertensão intracraniana; \*realizada a revisão do sistema de derivação, sem a retirada deste; \*\*tratada apenas com compressão local; \*\*\*oito pacientes necessitaram de outra derivação concomitante.

Tabela 5. Causa do óbito (N=52).

Causa do óbito	N (%)
Meningite pós-derivação	17 (32,7)
HIC por aumento da neoplasia do SNC	12 (23,0)
Falência respiratória	8 (15,4)
HIC por insuficiência do sistema de derivação líquórica	5 (9,6)
Sepse	3 (5,8)
Morte súbita (sem etiologia definida)	2 (3,9)
Broncoaspiração	2 (3,9)
Pós-operatório imediato de ressecção de neoplasia do SNC	1 (1,9)
Não-relacionada à hidrocefalia ou à derivação	1 (1,9)
latrogenia na colocação do sistema de derivação	1 (1,9)
Total	52 (100)

HIC, hipertensão intracraniana.

*dermidis* foi o agente mais freqüente (10,0%) e logo após o *Staphylococcus aureus* (7,5%). Outros agentes foram identificados em 12,5% das culturas líquóricas realizadas: *Klebsiella spp*, *Acinetobacter calcoaceticus*, *Salmonella typhi* e *Candida albicans*.

Os pacientes que necessitaram de trocas do sistema por meningite permaneceram significativamente mais tempo internados (média: três meses) em relação àqueles cujas retiradas ocorreram exclu-

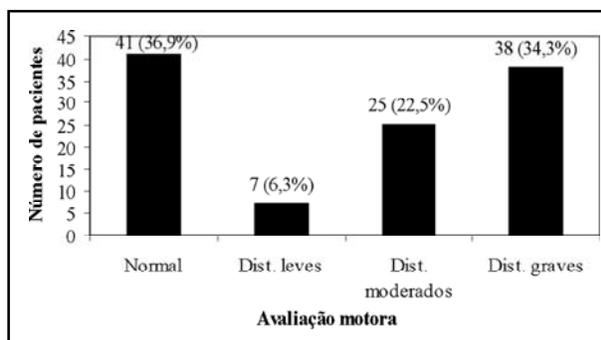


Fig 2. Distúrbios motores na última avaliação dos pacientes em acompanhamento (N= 111)

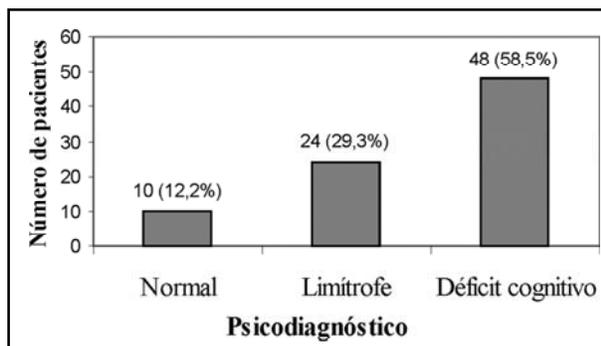


Fig 3. Prognóstico cognitivo nos pacientes em acompanhamento (N= 82) - Testes de Denver, Colúmbia e WISC.

sivamente por motivos não-infeciosos (média: dois meses) ( $p= 0,01$ ).

**Complicações mecânicas** – Ainda considerando os 358 procedimentos de colocação do sistema realizados, houve 110 episódios de complicações mecânicas pós-derivação (índice de 30,7%). Os distúrbios foram exclusivamente mecânicos em 72 pacientes (65,4%) e 16 (34,6%) apresentaram complicações tanto mecânicas quanto infecciosas. Houve somente sete óbitos neste grupo de pacientes com complicações exclusivamente mecânicas.

Em 57,3% dos episódios, foi realizado o tratamento sem a retirada do sistema e em 42,7%, com a sua retirada e, destes, 38,3% das complicações foram precoces e 61,7%, tardias (Tabelas 3 e 4).

**Evolução clínica** – Dos 52 pacientes que evoluíram para o óbito, 69,2% tinham mais de um ano de idade no diagnóstico da hidrocefalia. A idade no óbito variou de 47 dias de vida a 16 anos (média: quatro anos).

Em 36,5% dos pacientes que morreram, o óbito ocorreu até um mês após a derivação, em 46,1%

até dois meses após, em 69,2% até seis meses após o procedimento e 82,6% destes pacientes morreram até um ano após a derivação (média: sete meses após a última derivação liquórica). As causas do óbito estão listadas na Tabela 5.

As condições motoras na última avaliação, as quais foram analisadas nos 111 pacientes em acompanhamento, e o resultado do psicodiagnóstico realizado em 82 destes, estão representados nas Figuras 2 e 3, respectivamente.

Em 63,6% dos pacientes que foram submetidos ao WISC, o QI verbal foi maior do que o QI não-verbal, configurando o quadro de *cocktail-party syndrome*. O déficit cognitivo ocorreu em 83,3% das hidrocefalias de etiologia pós-meningítica, com significância estatística em relação às demais etiologias ( $p=0,002$ ).

Epilepsia ocorreu em 106 pacientes (43,6%) e quando correlacionamos este distúrbio com as diferentes etiologias da hidrocefalia constatamos que houve apenas significância estatística nas hidrocefalias pós-meningite (77,8%;  $p=0,003$ ).

Não houve relação significativa entre o tempo decorrido entre os primeiros sinais e/ou sintomas relacionados à hidrocefalia e a primeira derivação liquórica, com os distúrbios motores, cognitivos e a presença de epilepsia. Também não houve relação significativa entre o número de trocas do sistema de derivação e o motivo das trocas (infecioso ou mecânico) com os distúrbios motores e cognitivos, e a presença de epilepsia nos pacientes em acompanhamento.

Na análise morfométrica dos pacientes em acompanhamento, constatamos relação significativa entre o maior grau de hidrocefalia no diagnóstico e distúrbios motores na última avaliação ( $p=0,04$ ) e também com a presença de epilepsia ( $p=0,02$ ), porém, isto não ocorreu em relação à avaliação cognitiva. Quanto aos índices morfométricos pós-derivação, houve uma relação significativa entre o maior grau da hidrocefalia nas imagens obtidas mais de um ano após a derivação e a presença de distúrbios motores graves ( $p=0,001$ ), porém o mesmo não ocorreu em relação aos distúrbios cognitivos ou à presença de epilepsia.

*Correlação entre pacientes em acompanhamento e os óbitos* – Houve incidência maior de hidrocefalia adquirida no grupo de óbitos em relação ao grupo em acompanhamento (86,5% e 55,0%, respectivamente), tanto quando consideramos aqueles com neoplasia do SNC ( $p<0,001$ ) como quando

as excluímos ( $p=0,01$ ). Naquele grupo houve um percentual significativamente maior de retirada da primeira derivação por meningite precoce (55,0%), em relação ao grupo ainda em acompanhamento (23,7%) ( $p=0,01$ ).

O grupo de pacientes em acompanhamento apresentou incidência significativamente maior de malformações do SNC (35,1%) ( $p=0,01$ ).

Os dois grupos não diferiram em relação à troca ou não do sistema, quanto ao tempo decorrido entre os primeiros sinais e/ou sintomas e o diagnóstico da hidrocefalia e em relação ao tempo decorrido entre os primeiros sintomas, ou o diagnóstico da hidrocefalia, e a primeira derivação liquórica.

Houve incidência significativamente maior de distúrbios motores graves no grupo de óbitos (86,5%) em relação ao grupo em acompanhamento (34,2%) ( $p=0,001$ ).

## DISCUSSÃO

O nosso estudo foi retrospectivo e, como tal, é passível de limitações relacionadas à esta condição, como a impossibilidade do uso de um protocolo mais completo para cada paciente, da uniformização do seguimento para todos os pacientes avaliados e da recuperação de dados importantes que foram perdidos. Obtivemos alto índice de pacientes que permaneceram com a primeira derivação, sem necessidade de trocas do sistema (68,3%), com média de 1,47 derivação/paciente. Em 71,2% dos pacientes com hidrocefalia de Lumenta Skotarczak<sup>17</sup> houve pelo menos troca do sistema de derivação, com média de 2,7 derivações/paciente. Em 74,0% de nossos pacientes as trocas da primeira derivação ocorreram até um ano pós-derivação, corroborando os achados da literatura, os quais enfatizam a maior incidência de complicações durante o primeiro ano após o procedimento<sup>7,13,24</sup>.

A infecção do sistema de derivação ainda é uma complicação importante e motivo de grande preocupação no pós-operatório precoce e tardio. Na literatura, os índices de meningite precoce variam entre 3-20%, sendo que os índices gerais de infecção podem ultrapassar os 30%<sup>11,25</sup>. Em nosso estudo, obtivemos índice de meningite pós-derivação de 22,3%, tratadas com ou sem a retirada do sistema. Devemos considerar também que os nossos pacientes que morreram apresentaram um índice de meningite precoce significativamente elevado. Quando consideramos somente as trocas do sistema, observamos que 57,4% do total de trocas ocorreram por meningite, sendo que 38,8% destas foram por

meningite precoce. Em 74,1% de nossos casos houve apenas um episódio de meningite pós-derivação/paciente, diferentemente de outros autores, cujos pacientes apresentaram, em sua maioria, duas ou mais complicações infecciosas<sup>5,6,10</sup>. De acordo com os achados da literatura<sup>5,8,10,13,26,27</sup> encontramos maior incidência de infecção do sistema em pacientes com até dois anos de idade.

Somente em 30,0% de nossos episódios de meningite pós-derivação foi possível identificar o agente etiológico, sendo o *Staphylococcus epidemidis* o mais freqüente (10,0%), resultados diferentes daqueles de Odio et al.<sup>26</sup>, os quais obtiveram cultura positiva em 46% de seus casos. Estudos têm demonstrado a maior capacidade de aderência do *Staphylococcus epidermidis* ao sistema de derivação liquórica em relação aos outros agentes infecciosos, comprovando a sua maior incidência com relação à infecção do sistema<sup>28</sup>. A meningite foi tratada em nossos pacientes seja apenas clinicamente com antibioticoterapia, seja com a retirada do sistema, derivação ventricular externa temporária e antibioticoterapia associadas. O índice de óbitos no primeiro grupo foi significativamente maior, o que demonstra que em se tratando de infecção não se deve exitar em proceder à retirada do sistema, como aliás preconizado por alguns autores<sup>6,10,29</sup>.

Quanto às trocas do sistema de derivação por complicações mecânicas, em 16,8% das trocas houve insuficiência de drenagem do sistema e em 15,0% o bstrução proximal do cateter, índices estes menores do que aqueles encontrados na literatura, os quais variam entre 30% e 56,1%<sup>13,24</sup>. Os distúrbios psicomotores e epilepsia são problemas importantes relacionados com a hidrocefalia, pois nossos resultados mostram que estas complicações estão presentes em cerca de 50% dos nossos pacientes.

Os fatores de risco dessas morbidades não estão bem estabelecidos. Os dados da literatura são conflitantes. Para alguns<sup>14,16-18,25,30,31</sup> nem o grau de hidrocefalia nem o tempo decorrido entre o diagnóstico e a derivação liquórica ou o número de trocas do sistema devido a complicações infecciosas ou mecânicas são determinantes em relação aos distúrbios psicomotores. Já os resultados de outros autores apontam alguns destes fatores de risco como determinantes da morbidade<sup>12,15,26,30</sup>. Em nossa casuística, nem o tempo decorrido entre os sinais e/ou sintomas e a primeira derivação, nem o número de trocas do sistema ou o motivo destas trocas foram fatores de risco, isolados ou associadamente, para os distúrbios psicomotores. Observamos, entre tanto,

que o maior grau da hidrocefalia tanto no diagnóstico quanto mais de um ano após a derivação representou um fator de risco para alterações da motricidade e não para os distúrbios cognitivos. Outros autores<sup>14,16,18,25,30</sup> não encontraram relação entre o grau da hidrocefalia no diagnóstico ou pós-derivação e os distúrbios psicomotores em pacientes derivados. Quanto à presença de epilepsia, o único fator de risco com relevância estatística foi o grau de hidrocefalia medido no diagnóstico, resultado de acordo com Pople et al.<sup>31</sup>. No entanto, na casuística de Brownlee et al.<sup>32</sup>, a epilepsia está relacionada com o maior número de trocas e à infecção do sistema de derivação. É digno de nota que, em nosso estudo, a presença de epilepsia foi significativamente maior naqueles pacientes cuja etiologia da hidrocefalia foi a meningite.

A hidrocefalia infantil representa importante causa de óbitos, ocorrendo em cerca de 1/5 dos nossos pacientes. Mais de 80% desses ocorreram dentro do primeiro ano após a derivação, sendo que a meningite foi a causa determinante em 1/3 dos casos. Outros autores<sup>13,29</sup> encontraram índice de óbito que variou entre 11% e 40% em pacientes derivados, sendo que Schoenbaum et al.<sup>29</sup> obtiveram um índice de óbito de 17% nos pacientes que não apresentaram infecção pós-derivação e de 40% nos pacientes infectados. Não houve diferença significativa entre os pacientes que morreram e os em acompanhamento quanto ao tempo decorrido entre o diagnóstico e/ou o início da sintomatologia e a derivação, e ao número de trocas do sistema. Ainda, os pacientes deste grupo de óbitos apresentaram idade mais avançada no momento da primeira derivação (possivelmente devido à maior incidência de neoplasias), maior índice de infecção precoce pós-derivação determinando maior número de trocas do sistema. Deve-se ainda salientar, como já referido, que o índice de mortalidade foi maior naqueles pacientes em que a meningite foi tratada sem a retirada do sistema.

Em conclusão, a partir deste estudo determinamos que certos fatores etiológicos influenciam na morbidade e que complicações infecciosas estão relacionadas com a maior mortalidade em crianças portadoras de hidrocefalia, resultando não só em graves perturbações para o indivíduo e sua família, como também implicando em importante agravo pecuniário conseqüente a internações prolongadas e ao uso de medicamentos de alto custo financeiro. Isto pode ser evitado com o aprimoramento das técnicas cirúrgicas e possivelmente com a introdução

de material biocompatível, refratário a processos infecciosos. Porém, também a partir deste estudo, e dos dados conflitantes da literatura, constatamos que novos estudos prospectivos, com rigoroso protocolo científico se fazem necessários, a fim de se dirimir as dúvidas remanescentes quanto aos fatores de risco que potencialmente terão interferência na integridade neurológica dos pacientes. Somente através desta metodologia será estabelecido, entre outros, se fatores tais que a indicação e o momento da derivação, a avaliação do grau da hidrocefalia, medido através dos índices morfométricos, são condicionantes da morbidade e mortalidade.

## REFERÊNCIAS

- Gardner P, Leipzig T, Phillips P. Infections of central nervous systems shunts. *Med. Clin North Am* 1985;69:297-314.
- Aicardi J. Hydrocephalus and nontraumatic pericerebral collections. In *Diseases of the nervous system in childhood*. 2.Ed. London: Mc Keith Press, 1998;187-209.
- Bondurant CP, Jimenez DF. Epidemiology of cerebrospinal fluid shunting. *Pediatr Neurosurg* 1995;23:254-259.
- Cochrane D, Kestle J, Steinbok P, Evans D, Heron N. Model for the cost analysis of shunted hydrocephalic children. *Pediatr Neurosurg* 1995;23:14-19.
- Choux M, Genitori L, Lang D, Lena G. Shunt implantation: reducing the incidence of shunt infection. *J Neurosurg*. 1992;77:875-880.
- Aschoff A, Kremer P, Hashemi B, Kunze S. The Scientific history of hydrocephalus and its treatment. *Neurosurgery* 1999;22:67-93.
- 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.
- Çolak A, Albright AL, Pollack IF. Follow-up of children with shunted hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg* 1997;27:208-210.
- Drake JM, Kestle JRW, Milner R, et al. Randomized trial of cerebrospinal fluid shunt valve design in pediatric hydrocephalus. *Neurosurgery*, 1998;43:294-303.
- Madikians A, Conway EE. Cerebrospinal fluid shunt problems in pediatric patients. *Pediatr Ann*, 1997;26:613-616.
- Machado HR, Martelli N, Assirati JA Jr, et al. Hidrocefalia infantil: Resultados tardios em 102 pacientes e importância da neuro-sonografia. *Arq Neuro Psiquiatr*, 1990;48:82-90.
- Laurence KM, Coates S. The natural history of hydrocephalus: detailed analysis of 182 unoperated cases. *Arch Dis Child*. 1962;37:345-362.
- Casey ATH, Kimmings EJ, Kleinlugtebeld AD, Taylor WAS, Harkness WF, Hayward RD. The long-term outlook for hydrocephalus in childhood: a ten-year cohort study of 155 patients *Pediatr Neurosurg* 1997;27:63-70.
- Dennis M, Fitz CR, Netley CT, et al. The Intelligence of hydrocephalic children. *Arch. Neurol* 1981;38:607-615.
- Heinsbergen I, Rotteveel J, Roelvelnd N, Grotenhuis A. Outcome in shunted hydrocephalic children. *EJPN* 2002;6:99-107.
- Raimondi AJ, Soare P. Intellectual development in shunted hydrocephalic children. *Am J Dis Child*, 1974;127:664-671.
- Lumenta CB, Skotarczak U. Long-term follow-up in 233 patients with congenital hydrocephalus *Child's Nerv Syst*, 1995;11:173-175.
- 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.
- Frankenburg WK, Dodds JB. The Denver developmental screening test manual Denver: University of Colorado Press, 1968.
- Rodrigues A, Rocha JMP. Escala Colúmbia de maturidade intelectual (Adaptação), Rio de Janeiro: CEPA - Centro Editor de Psicologia Aplicada, 1994.
- Poppovic AM. WISC: escala de inteligência Wechsler para crianças (tradução) Rio de Janeiro: CEPA - Centro Editor de Psicologia Aplicada, 1998.
- O'Hayon BB, Drake JM, Ossip MG, Tuli S, Clarke M. Frontal and occipital horn ratio: a linear estimate of ventricular size for multiple imaging modalities in pediatric hydrocephalus *Pediatr Neurosurg* 1998;29:245-249.
- Fletcher JM, Bohan TP, Brandt ME, et al. Cerebral white matter and cognition in hydrocephalic children *Arch Neurol* 1992;49:818-824.
- Sante-Rose C, Piatt JH, Renier D, et al. Mechanical complications in shunts. *Pediatr Neurosurg* 1991;92:2-9.
- Amacher AL, Wellington J. Infantile hydrocephalus: long-term results of surgical therapy. *Child's Brain* 1984;11:217-229.
- Odio C, McCracken GH, Nelson JD. CSF shunt infections in pediatrics. *AJDC* 1984;138:1103-1108.
- Piatt JH, Carlson CV. A search for determinants of cerebrospinal fluid shunt survival: retrospective analysis of a 14-year institutional experience *Pediatr Neurosurg* 1993;19:233-242.
- Livni G, Yuhay Y, Ashkenazi S, Michowiz S. In vitro bacterial adherence to ventriculoperitoneal shunts *Pediatr Neurosurg* 2004;40:64-69.
- Schoenbaum SC, Gardner P, Shillito J. Infections of cerebrospinal fluid shunts: epidemiology, clinical manifestations, and therapy. *J Infect Dis* 1975;131:543-552.
- Hirsch JF. Consensus: long-term outcome in hydrocephalus. *Child's Nerv. Syst* 1994;10:64-69.
- Pople IK, Quinn MW, Bayston R. Morbidity and outcome of shunted hydrocephalus. *Z Kinderchir* 1990;45:29-31.
- Brownlee RD, Dold ONR, Myles ST. Intraventricular hemorrhage complicating ventricular catheter revision: incidence and effect on shunt survival. *Pediatr. Neurosurg* 1995;22:315-320.