

TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA NA AGENESIA DO CORPO CALOSO: ACHADOS EM 27 CASOS

*GUILBERTO MINGUETTI**, *KARINE FURTADO***, *LISANDRA CARLA DE AGOSTINI***

RESUMO - Foi realizado estudo retrospectivo de tomografia computadorizada em 27 pacientes com anormalidades anatômicas definidas como agenesia total do corpo caloso, afastando-se os casos de agenesia parcial. Cada caso foi avaliado buscando-se as características tomográficas, incidência por sexo, idade, associação com a clínica e com outras malformações congênitas encefálicas. Nesta casuística, contudo, foram eliminados os casos de agenesia do corpo caloso associados a esquizencefalias, holoprosencefalias e malformações do complexo de Dandy-Walker.

PALAVRAS-CHAVE: corpo caloso, agenesia, tomografia computadorizada.

Computerized tomography in the agenesis of the corpus callosum: a description of 27 cases

ABSTRACT - We describe a retrospective study of 27 cases of complete agenesis of the corpus callosum examined by CT and not associated to schizencephaly, holoprosencephaly and Dandy-Walker complex. Partial agenesis is also not included in the present study. The imaging findings are correlated to sex, age and symptoms.

KEY WORDS: corpus callosum, agensis, CT scan.

O corpo caloso é a maior via de associação entre os hemisférios cerebrais. É formado por grande número de fibras que cruzam o plano sagital mediano e penetram de cada lado do cérebro unindo áreas simétricas do córtex cerebral de cada hemisfério¹. Sua formação se inicia em torno da 12ª semana de gestação e ele encontra-se completamente desenvolvido entre a 18ª e 20ª semanas de vida intra-uterina^{2,3}.

Sua função é permitir a transferência de informações entre um hemisfério e outro fazendo com que eles atuem harmonicamente¹. A ausência do corpo caloso pode ser total ou parcial. Estas alterações são encontradas em 1 a 3 : 1000 crianças nascidas vivas^{4,5}. Embora seja mais comum a malformação isolada, ela é encontrada em associação com cerca de 25 síndromes genéticas, erros inatos do metabolismo e em associação com o uso abusivo de álcool e cocaína pela mãe^{6,7}. Pode ocorrer como lesão isolada ou como parte de outras anomalias craniocerebrais, como o complexo de Dandy-Walker, polimicrogiria, heterotopias, lipoma, encefalocele, cisto aracnoideo, esquizencefalia, holoprosencefalia e outras^{5,8,9}. Agenesia do corpo caloso pode ser assintomática, mas epilepsia, atraso do desenvolvimento neuropsicomotor (DNPM) e outras manifestações clínicas são achados comuns, bem como alterações eletrencefalográficas^{10,11,12}.

O objetivo deste estudo é descrever os achados tomográficos em 27 casos de agenesia do corpo caloso.

Disciplina de Neurologia do Departamento de Clínica Médica da Universidade Federal do Paraná (UFPR) e CETAC - Centro de Tomografia Computadorizada, Curitiba, Paraná: *Professor Adjunto; **Sextanista do Curso de Medicina. Aceite: 29-julho-1998.

Dr. Guilberto Minguetti - Rua Padre Ildefonso 105 - 80240-160 Curitiba PR - Brasil.

Tabela 1. Grupo etário dos pacientes.

Idade (anos)	Nº de pacientes
0-1	15
2-5	5
6-10	2
11-15	2
16-20	1
21-25	1
26-30	0
31-35	1

CASUÍSTICA E MÉTODO

Foram selecionados para o presente estudo 27 pacientes com o diagnóstico de agenesia total do corpo caloso pela tomografia computadorizada, no período de 1978 a 1997. O estudo foi realizado no CETAC, em Curitiba, tendo sido utilizados os aparelhos Delta Scan 25 (Ohio-Nuclear) com cortes tomográficos axiais de 5, 8 e 10 mm de espessura e Tomoscan 350 (Philips) com cortes tomográficos de 6 e 9 mm de espessura. Nos dois aparelhos a matriz utilizada foi 256x256. Cada caso foi avaliado segundo a idade do paciente na época da realização do exame, sexo, manifestações clínicas e associação com outras malformações cerebrais avaliadas no mesmo exame tomográfico.

Tabela 2. Manifestações clínicas em 20 pacientes analisados.

Manifestações clínicas	Nº de pacientes
Atraso do DNPM	9
Crises convulsivas	9
Hemiparesia	2
Cefaléia	3
Hipotonia	1
Outros	3

DNPM, desenvolvimento neuropsicomotor.

Tabela 3. Malformações encefálicas associadas em 8 pacientes.

Malformações	Nº de pacientes
Cistos inter-hemisféricos	2
Atrofia cerebral	2
Microcefalia	1
Leucomalácia ventricular	1
Atrofia cerebelar	1
Encefalocele occipital	1

RESULTADOS

Dos 27 pacientes com diagnóstico tomográfico de agenesia total de corpo caloso, 16 eram do sexo masculino (59%) e 11 do sexo feminino (41%). A idade na época da realização do exame variou de 23 dias a 33 anos, segundo a distribuição na Tabela 1.

Tivemos acesso às manifestações clínicas dos pacientes por meio de requisições de exames em apenas 20 casos, segundo a distribuição na Tabela 2.

A associação com outras malformações encefálicas foi observada em 8 pacientes (29,5%); elas estão relacionadas na Tabela 3.

Os principais achados tomográficos (Fig 1) encontrados pela ordem de frequência foram: 1 - separação dos ventrículos laterais com seus corpos paralelos e ausência de septo pelúcido; 2 - alteração da forma dos ventrículos laterais; 3 - dilatação dos cornos occipitais dos ventrículos laterais (colpocefalia); 4 - fissura inter-hemisférica estendendo-se até a porção anterior do terceiro ventrículo; 5 - assimetria dos ventrículos laterais; 6 - afilamento dos cornos frontais dos ventrículos laterais; 7 - cistos inter-hemisféricos; 8 - coleção fluida extracerebral.

DISCUSSÃO

Agnesia de corpo caloso é anomalia encefálica congênita incomum que acomete com igual frequência pacientes do sexo masculino e feminino. Em nosso estudo, houve predominância discreta do sexo masculino. O desenvolvimento embrionário do corpo caloso se dá entre a 12ª e 20ª semanas de gestação, concomitantemente com o desenvolvimento de muitas outras estruturas encefálicas^{8,9,13,14}. As anomalias congênitas encefálicas resultam de insulto (vascular, metabólico, infeccioso, ou outros)

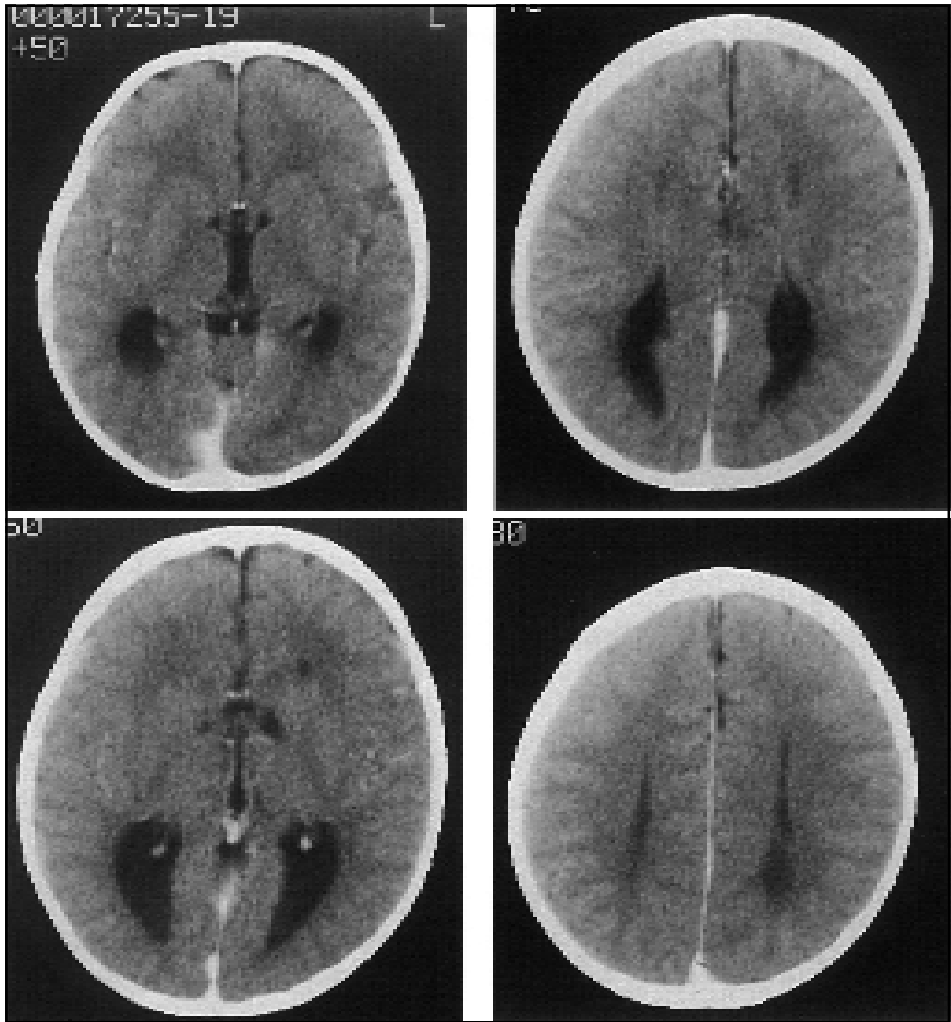


Fig 1. Cortes axiais de 5 mm de espessura da base para o ápice, após a injeção endovenosa do contraste iodado, mostram a separação dos ventrículos laterais cujos corpos mantêm-se paralelos entre si. Notar a ausência do septo pelúcido. Observar a impossibilidade de se identificar os cornos anteriores e a dilatação dos cornos posteriores dos ventrículos laterais. Não são observados acúmulos patológicos do contraste.

durante o período de desenvolvimento cerebral, dependente do tempo de exposição e à susceptibilidade genética do embrião ou feto ao insulto. O insulto, se localizado, pode determinar a lesão de corpo caloso isoladamente. Se o insulto for difuso, muitas das estruturas encefálicas que se desenvolvem concomitantemente podem estar afetadas e esta é a condição mais comum^{13,15}. A associação com outras malformações cerebrais foi encontrada apenas em 29,5% dos nossos pacientes, talvez explicada por termos excluído os casos de agenesia parcial de corpo caloso e os casos associados às esquizencefalias, holoprosencefalias e ao complexo de Dandy-Walker.

O significado clínico da agenesia isolada do corpo caloso é de menor importância, porque sua ausência é compensada por conexões não-calosas, desenvolvimento bilateral de funções específicas e pela utilização de vias sensoriais somáticas ipsilaterais^{11,16}. A condição é usualmente identificada incidentalmente durante a investigação de outras anomalias e são estas que, quando presentes, darão

os sintomas de epilepsia, problemas neurológicos e atraso do desenvolvimento^{16,10}. A idade do diagnóstico em nossos pacientes variou de 23 dias a 33 anos, demonstrando a variabilidade das manifestações clínicas e suas intensidades. A relação entre sintomatologia e malformações associadas não pôde ser realizada, pois não tínhamos o quadro clínico de todos os pacientes.

Quando o corpo caloso está ausente, os axônios que iriam cruzar o plano mediano retornam à fissura inter-hemisférica e correm paralelamente a esta formando os feixes calosos longitudinais de Probst¹⁴. Devido a sua localização, os feixes de Probst dão aos ventrículos laterais uma forma crescente mais pronunciada rostralmente. O terceiro ventrículo tende a ser mais largo e estender-se superiormente dentro da fissura inter-hemisférica formando uma coleção líquida, geralmente referida como cisto inter-hemisférico. O forame de Monro tende a alargar-se. É o corpo caloso que dá ao ventrículo lateral sua forma e mantém seu tamanho normal. Na ausência de corpo caloso os ventrículos laterais mantêm-se paralelos e suas paredes mediais apresentam-se côncavas. Os cornos occipitais podem mostrar relativa dilatação. Este fenômeno chama-se colpocefalia e deve-se à ausência do esplênio do corpo caloso.

Os achados tomográficos da agenesia de corpo caloso são bem caracterizados e bem definidos em cortes axiais e coronais⁶. Podemos observar nas imagens tomográficas a separação dos ventrículos laterais, seus corpos paralelos, a alteração de suas formas, ausência de septo pelúcido, colpocefalia, coleção fluida ou cistos inter-hemisféricos, extensão da fissura inter-hemisférica até a porção anterior do terceiro ventrículo, afilamento dos cornos frontais dos ventrículos laterais, supra-elevação e interposição do terceiro ventrículo ao corpo do ventrículo lateral, aspecto cístico ou dilatação do terceiro ventrículo e as alterações tomográficas específicas para cada malformação encefálica associada¹⁷. Estes dados da literatura coincidem com os achados em nosso estudo.

CONCLUSÃO

Embora a ressonância magnética seja o melhor método diagnóstico para as diferentes disgenesias do corpo caloso, a tomografia computadorizada mostra-se método confiável nos casos específicos de agenesia total do corpo caloso. Procuramos no presente estudo fazer um levantamento estatístico destes casos, encontrando 25 casos em 20 anos de atividade clínica e mostramos que as alterações observadas são típicas e coincidentes com outros estudos anteriormente registrados.

REFERÊNCIAS

1. Machado A. Anatomia funcional. 2.Ed. Rio de Janeiro: Ateneu, 1993.
2. Moore KL. Embriologia clínica. 4.Ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1990.
3. Rakic P, Yakovlev PI. Development of the corpus callosum and cavum septi in man. *J Comp Neurol* 1968;132:45-72.
4. Jeret JS, Serun C, Wiesniewski K, Fish C. Frequency of agenesia of the corpus callosum in the developmentally disable population as determined by computerized tomography. *Pediatric Neurosci* 1986;12:101-103.
5. Ford FR. Diseases of the nervous system in infancy, childhood and adolescence. 5.Ed. Springfield: Charles C. Thomas, 1966.
6. Kolodny EH. Agenesis of the corpus callosum: a marker for inherited metabolic disease? *Neurology* 1989;39:847-848.
7. Wiesniewski K, Damska M, Sher JH, Oazi O. A clinical neuropathological study of the fetal alcohol syndrome. *Neuropediatrics* 1983;14:197-201.
8. Barkovich AJ, Norman D. Anomalies of the corpus callosum. In: Vinken PJ, Bruyn GW. (eds). *Handbook of clinical neurology*, Vol 30. Amsterdam: North Holland, 1977: 285-297.
9. Parrish MD, Roessmann U, Levinsohn MH. Agenesis of the corpus callosum: a study of the frequency of associated malformations. *Ann Neurol* 1979;6:349-356.
10. Byrd SE, Harwood-Nash DC, Fitz CR. Absence of the corpus callosum: computed tomographic evaluation in infant and children. *J Can Assoc Radiol* 1978;29:108-112.
11. Guilbert-Trainer F, Piton J, Billerey J, Caille JM. Agenesis of corpus callosum. *J Neuroradiol* 1982;9:135-160.
12. Grogno JL. Children with agenesia of the corpus callosum. *Dev Med Child Neurol* 1968;10:613-616.
13. Barkovich AJ, Norman D. Anomalies of the corpus callosum: correlation with further anomalies of the brain. *Am J Roent* 1988;151:171-179.
14. Kendall BE. Disgenesis of the corpus callosum. *Neuroradiology* 1983;25:239-256.
15. Kemeyama Y. Comparative developmental pathology of malformations of the central nervous system. *Progr Clin Biol Res* 1985; 163A:143-156.
16. Warren ME, Cook JV. Agenesis of the corpus callosum: case report. *Br J Radiol* 1993; 66:81-85.
17. Guiorso M, Jaccone A, Fondelli MP, Salomone G. TC e disgenesia del corpo caloso. *Min Ped* 1988;40:599-604.
18. Probst FP. Congenital defects of the corpus callosum: morphology and encephalographic appearances. *Acta Radiol* 1973;331:1-152.