

HIDROCEFALIA: RELATO DE CASO

Hydrocefaly: A case report

Bruno Derbli¹
Melissa Nicolay²
Daniela Alves¹
Alfredo Cunha³

¹Especialista em Ginecologia e Obstetrícia pela Federação Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia (FEBRASGO). Adjunto ao Serviço de Obstetrícia do Hospital Central do Exército

²Especialista em Ginecologia e Obstetrícia pela Federação Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia (FEBRASGO). Chefe do Serviço de Obstetrícia do Hospital Central do Exército

³Doutor em Medicina/ Obstetrícia pela Universidade Federal de São Paulo. Docente do Programa de Residência Médica em Ginecologia e Obstetrícia

Endereço para Correspondência: Alfredo Cunha
Rua Desembargador Isidro, 160 / ap. 303 – Tijuca – Rio de Janeiro – RJ – CEP 20521-160
Tel.: (21) 99496-2949 / 3238-4334
E-mail: aacunha@uol.com.br

RESUMO

Introdução: As anomalias congênitas, incluindo a do sistema nervoso central (SNC), estão entre as causas mais comuns de morbimortalidade perinatal. Dentre as anomalias do SNC, a espinha bífida cística é a mais comum, seguindo-se hidrocefalia congênita. A anomalia fetal é considerada indicação para interrupção da gravidez na maioria dos países europeus.

Materiais e Métodos: Uma mulher de 28 anos. Nesta gravidez a hidrocefalia foi detectada em exame na 22ª semana de gravidez, sem nenhuma outra anomalia. A paciente apresentou quadro de emesis na 29ª, quando foi internada. Após ter-se recuperado da emesis, foi diagnosticado o óbito fetal. Ela parturiu de parto vaginal um natimorto na 30ª semana após indução do parto. A paciente recebeu o apoio de psicólogo e recebeu alta em boas condições físicas um dia depois.

Conclusões: Trata-se de um caso de anomalia congênita, cuja etiologia suposta foi genética, não comprovada porque não foi feito o cariótipo, por razão financeira (ônus para a paciente). Diante de uma perspectiva social, o caso evoluiu de forma satisfatória, tendo evoluído para óbito fetal, já que o caso era de mau prognóstico (início precoce e a extensão da lesão). Diante do quadro de óbito fetal, a conduta foi adequada com a indução do parto, que evoluiu para parto vaginal sem complicações, poupando a paciente de maior sofrimento, e inclusive com assistência psicológica.

Palavras-chave: Anormalidades Congênitas; Hidrocefalia; Sistema Nervoso Central; Morte Fetal; Ultrassonografia Pré-natal.

ABSTRACT

Introduction: Congenital anomalies, including central nervous system (CNS), are among the most common causes of perinatal morbidity and mortality. Among the CNS anomalies, the cystic spina bifida is the most common, followed by congenital hydrocephalus. Fetal anomaly is considered an indication for termination of pregnancy in most European countries.

Materials and Methods: A 28 year old woman. In this pregnancy hydrocephalus was detected on examination at the 22nd week of pregnancy, without any other anomaly. The patient presented emesis on the 29th, when she was hospitalized. After recovering from emesis, fetal death was diagnosed. She was born vaginally a stillbirth in the 30th. Week after induction of labor. The patient received the support of psychologist and was discharged in good physical condition a day later.

Conclusions: It is a case of a congenital anomaly, whose supposed etiology was genetic, not proven because the karyotype was not made, for financial reasons (burden for the patient). From a social perspective, the case evolved satisfactorily, having evolved to fetal death, since the case was of poor prognosis (early onset and extension of the lesion). In view of the fetal death, the procedure was adequate with induction of labor, which evolved to vaginal delivery without complications, sparing the patient of greater suffering, and even with psychological assistance

Keywords: Congenital Abnormalities; Hydrocephalus; Central Nervous System; Fetal Death; Ultrasonography, Prenatal.

1. INTRODUÇÃO

As anomalias congênitas, incluindo a do sistema nervoso central (SNC), estão entre as causas mais comuns de morbimortalidade perinatal. Eke *et al.* estudaram 72 casos de anomalias do SNC de 7.329 internações pediátricas (prevalência de 0,98%). A espinha bífida cística foi a mais comum com 49 casos (68%) de cinco anomalias, seguindo-se hidrocefalia congênita 11 (15,3%)³.

A anomalia fetal é considerada indicação para interrupção da gravidez na maioria dos países europeus e para avaliar sua prevalência foi feito estudo de base populacional 19 registros de anomalias congênitas de 12 países. Foram observadas 10.233 interrupções, 678 (6,6%) das quais foram realizadas em 24 semanas ou mais. A taxa de interrupção antes de 24 semanas foi 3,4 por 1000 nascimentos; entre 24-25 semanas 0,14 por 1000 nascimentos e em 26 se-

manas ou mais 0,11 por 1000 nascimentos. A grande maioria das interrupções tardias tinha uma idade gestacional de 24 a 27 semanas (516/678, 76%). A proporção de interrupção com 24 semanas ou mais variada pelo tipo de anomalia, com 4% de todas as interrupções para anomalias cromossômicas e 9% para anomalias não cromossomiais, resultando interrupção final ($p < 0,001$). Para transposição das grandes artérias, ventrículo único, hipoplasia do coração esquerdo e hidrocefalia, o percentual de interrupção tardia foi de 12-23%⁴.

A interrupção não é procedimento isento de risco e para avaliar o risco dos desfechos indesejáveis, foi feito estudo de revisão com 120 casos portadoras de diversas anomalias no segundo trimestre da gravidez submetidos à interrupção com misoprostol. O fator de exposição foi o tipo de anomalia e o desfecho foi aborto incompleto. Os autores concluíram

que a anomalia do 21 (síndrome de Down) esteve associada a maior risco de abortamento incompleto⁵.

O diagnóstico fetal dirige a questão para a terapia fetal em casos altamente selecionados. Algumas condições são apropriadas para intervenção cirúrgica no útero. A fetoscopia é método para acesso direto à unidade feto-placentária. Hoje, ela também é usado em fetos com hérnia diafragmática congênita em quem o crescimento do pulmão é desencadeado por oclusão traqueal percutânea. Ele também pode ser usado para diagnosticar e tratar a obstrução urinária. Muitas intervenções permanecem experimentais, mas para um número de estudos clínicos aleatorizados para determinadas condições estabeleceram o papel da cirurgia fetal no útero, tornando realidade clínica o número de programas de terapia fetal. A segurança da cirurgia fetal é tal que condições ainda não letais, tais como reparação de mielomeningocele, são neste momento considerada a indicação de potencial⁴.

Na Europa, intervenções sobre o feto estão amplamente adotadas, Considerando que a absorção de cirurgia fetal aberta é muito menor. As indicações para cada modalidade de acesso são diferentes, portanto, eles não podem substituir uns aos outros. Total segurança materna é alta, mas a ruptura das membranas e prematuridade entrega permanecem um problema⁶.

Como recurso diagnóstico o ultrassom 3D multiplanar melhora a representação topográfica da exibição do perfil sagital, possibilita a medição correta de detalhes anatômicos e melhora a reprodutibilidade do índice. O ultrassom 3D multiplanar é um instrumento poderoso para investigar o perfil fetal⁵.

2. MATERIAIS E MÉTODOS

Relato de caso: Uma mulher de 28 anos, gravida 2, para 1, tinha antecedente de um parto vaginal com um bebê sadio. Nesta gravidez a hidrocefalia foi detectada em exame na 22^a. semana de gravidez, sem

nenhuma outra anomalia (figura 1 e tabela 1). Os testes para doenças infecciosas foram todos negativos. Como a lesão foi precoce, provavelmente seria de causa genética. A paciente apresentou quadro de emesis na 29^a., quando foi internada. Após ter-se recuperado da emesis, foi diagnosticado o óbito fetal. Ela parturiu de parto vaginal um natimorto na 30^a. semana após indução do parto. A paciente recebeu o apoio de psicólogo e recebeu alta em boas condições físicas um dia depois.

Figura 1: Imagem ultrassonográfica do polo cefálico, cujas medidas estão na tabela anexa



Fonte: Próprio autor

Tabela 1: Relatório de ultrassonografia de feto hidrocefálico, onde se nota a medida do diâmetro biparietal (BPD) com 6,22 mm, correspondente ao percentual 97,7%.

HCE - MATERNIDADE		Date of Exam: 28.08.2014		Page 1 / 7				
Name	[REDACTED]	DOB		Sex	Female			
Pat. ID	237217SU5-14-08-28-5	Perf. Phys.	EXTERNO	Ref. Phys.				
Indication		Sonogr.	TEN BRUNO DERBLI					
LMP	23.03.2014	GA(LMP)	22w4d	EDD(LMP)	28.12.2014			
DOC		GA(AUA)	22w3d	EDD(AUA)	29.12.2014			
EFW (Hadlock)	Value	Range	Age	Range	GP			
AC/BPD/FL/HC	537g	± 78g	22w5d		54.3%			
2D Measurements	AUA	Value	m1	m2	m3	Meth.	GP	Age
BPD (Hadlock)		6.22 cm	6.22			avg.	> 97.7%	25w2d
OFD (HC)		7.50 cm	7.50			avg.		
HC (Hadlock)		22.18 cm	22.18			avg.	91.6%	24w1d
AC (Hadlock)	✓	18.20 cm	18.20			avg.	57.2%	23w0d
FL (Hadlock)	✓	3.74 cm	3.74			avg.	19.7%	21w6d
HL (Jeanty)	✓	3.57 cm	3.57			avg.	35.7%	22w3d
2D Calculations								
CI (BPD/OFD)		83% (70 - 86%)		HC/AC (Campbell)		1.22 (1.05 - 1.23)		
FL/BPD		60% (71 - 87%)		FL/HC (Hadlock)		17% (19 - 21%)		
FL/AC		21% (20 - 24%)						

Fonte: Próprio autor.

De acordo com a Resolução nº 466/12 da CONEP, a paciente assinou declaração de autorização dos dados do caso para fins de publicação e divulgação, mantido o seu anonimato.

3. DISCUSSÃO

O rastreio de anomalias congênitas já é eficaz no primeiro trimestre da gravidez, quando o exame da translucência nucal é o primeiro sinal de alerta. Entretanto, este teste só tem validade em janela entre a 11^a. semana e 13^a.+ 6 dias. Associado a outros marcadores, pode atingir 80% de sensibilidade. Mais recentemente, o estudo do DNA fetal obtido do sangue materno, atinge 99% de sensibilidade, tendo no custo o maior obstáculo para o seu uso rotineiro. Nos países desenvolvidos, a assistência pré-natal de melhor qualidade já possibilita o acesso das pacientes no primeiro trimestre, sendo que o resultado pode ser utilizado para política de prevenção de anomalias congênitas pela interrupção da gravidez^{4,7}.

No Brasil, por deficiência do sistema de saúde e falta de educação em saúde, as pacientes procuram a assistência pré-natal no serviço público passado o período adequado para o rastreio de anomalias no primeiro trimestre. Como rotina, a paciente deveria fazer três exames na gravidez, um em cada trimestre. O exame durante o segundo trimestre deve ser feito entre a 20^a. e a 24^a. semana para rastreio de anomalias congênitas, quando foi detectada a anomalia neste relato de caso.

Aqui surge uma discussão: por que fazer rastreio de anomalias congênitas se no Brasil não é permitida a interrupção da gravidez por esse motivo? A interrupção da gravidez no Brasil é permitida em três circunstâncias: risco materno, estupro e mais recentemente, anencefalia. Entretanto, esta informação tem outros objetivos como preparar os pais para a situação adversa que irão enfrentar, diagnosticar os fetos com anomalias compatíveis com a vida, referir estes últimos casos para centros de referência onde poderão receber cuidados adequados e, excepcionalmente, cirurgia fetal ou neonatal^{8,9}.

O Serviço de Medicina Fetal da Universidade Federal de São Paulo realizou estudo sobre hidrocefalia com cefalocentese de repetição, derivação ventricular-amniótica e neuroendocopia no tratamento de 57 fetos, todos com idade gestacional inferior a 32 semanas. Trinta e nove pacientes foram acompanhados por mais de três anos e seu quociente de inteligência (QI) avaliado: 26 foram considerados normais (QI acima de 70), seis tinham deficiência leve ou moderada (QI entre 35 e 70) e sete eram gravemente deficientes (QI abaixo de 35). Concluíram que casos selecionados de hidrocefalia, sem lesão destrutiva do cérebro, diagnosticados antes de 32 semanas podem beneficiar-se de neurocirurgia fetal¹⁰.

O estudo das anomalias congênitas tem importância epidemiológica para estudo de incidência, fatores associados e possível prevenção. Na América Latina estes estudos estão concentrados no Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas, disponível em <http://www.eclamc.org/port/index.php>. Acessado em 10/09/2016¹. Na Europa, estão concentrados no European Surveillance of Congenital Anomalies (EUROCAT) disponível em <http://www.eurocat-network.eu/accessprevalencedata/prevalencetables>, acessado em 10/09/2016², onde, por exemplo, a prevalência de hidrocefalia é de 5,83% (IC 5,61-6,07) do total das anomalias.

Moritak *et al.* no Japão, estudou 180 pacientes com hidrocefalia diagnosticada durante a gravidez, das quais 101(56,1%) foram diagnosticadas antes da 32^a. semana, como foi o nosso caso com 22 semanas, diagnosticado em 80% dos casos com ultrassonografia, sendo que a tomografia computadorizada está abandonada, substituída pela ressonância magnética nuclear (RMN) quando a US deixa alguma dúvida. No estudo de Moritak, a via do parto (vaginal ou cesárea) não foi estatisticamente significativa (p=0,124). No caso relatado, entretanto, por tratar-se de óbito fetal, a indicação era a via vaginal, optando pela indução do parto, solução imediata, para poupar a paciente de maior sofrimento¹¹.

As gestações com anomalias congênitas causam reação de luto nos futuros pais, que pode evoluir para condições emocionais patológicas, o que demanda por assistência psicológica¹², que foi prestada à nossa paciente.

4. CONCLUSÃO

Trata-se de um caso de anomalia congênita, cuja etiologia suposta foi genética, não comprovada porque não foi feito o cariótipo, por razão financeira (ônus para a paciente). O hospital deveria dispor de verba para investigação científica para esclarecimento diagnóstico de casos semelhantes.

Diante de uma perspectiva social, o caso evoluiu de forma satisfatória, tendo evoluído para óbito fetal, já que o caso era de mau prognóstico (início precoce e a extensão da lesão). Diante do quadro de óbito fetal, a conduta foi adequada com a indução do parto, que evoluiu para parto vaginal sem complicações, poupando a paciente de maior sofrimento, e inclusive com assistência psicológica.

REFERÊNCIAS

1. ECLAMC. Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas. Brasília 2016.
2. EUROCAT. European Surveillance of Congenital Anomalies. Geneva 2016.
3. Eke CB, Uche EO, Chinawa JM, Obi IE, Obu HA, Ibekwe RC. Epidemiology of congenital anomalies of the central nervous system in children in Enugu, Nigeria: A retrospective study. *Ann Afr Med.* 2016;15(3):126-32.
4. Garne E, Khoshnood B, Loane M, Boyd P, Dolk H, Group EW. Termination of pregnancy for fetal anomaly after 23 weeks of gestation: a European register-based study. *BJOG.* 2010;117(6):660-6.
5. Lo TK, Lau WL, Lai FK, Lam HS, Tse HY, Leung WC, *et al.* Effect of fetal diagnosis on the outcomes of second-trimester pregnancy termination for fetal abnormalities: a pilot study. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2008;21(8):523-7.
6. Deprest JA, Devlieger R, Srisupundit K, Beck V, Sandaite I, Rusconi S, *et al.* Fetal surgery is a clinical reality. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2010;15(1):58-67.
7. Huang DJ, Zimmermann BG, Holzgreve W, Hahn S. Improvement of methods for the isolation of cell-free fetal DNA from maternal plasma: comparison of a manual and an automated method. *Ann N Y Acad Sci.* 2006;1075:308-12.
8. Huber A, Diehl W, Zikulnig L, Bregenzer T, Hackeloer BJ, Hecher K. Perinatal outcome in monochorionic twin pregnancies complicated by amniotic fluid discordance without severe twin-twin transfusion syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;27(1):48-52.
9. Huang SY, Chueh HY, Shaw SW, Shih JC, Cheng PJ. Sonographic diagnosis of fetal malformations associated with mycophenolate mofetil exposure in utero. *Am J Obstet Gynecol.* 2008;199(2):e6-8.
10. Cavalheiro S, Moron AF, Almodin CG, Suriano IC, Hisaba V, Dastoli P, *et al.* Fetal hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* 2011;27(10):1575-83.
11. Moritake K, Nagai H, Nagasako N, Yamasaki M, Oi S, Hata T. Diagnosis of congenital hydrocephalus and delivery of its patients in Japan. *Brain Dev.* 2008;30(6):381-6.
12. Mota Gonzalez C, Aldana Calva E, Gomez Lopez ME, Sanchez Pichardo MA, Gonzalez Campillo G. [Fetus with congenital defect diagnosis: emotional impact on parents]. *Ginecol Obstet Mex.* 2008;76(10):604-9.