

# NEUROSSONOGRAFIA NEONATAL

## CAPÍTULO IV

### PRINCIPAIS MALFORMAÇÕES CEREBRAIS

**Paulo R. Margotto Prof. do Curso de Medicina da Escola Superior de Ciências da Saúde (ESCS)/SES/DF**

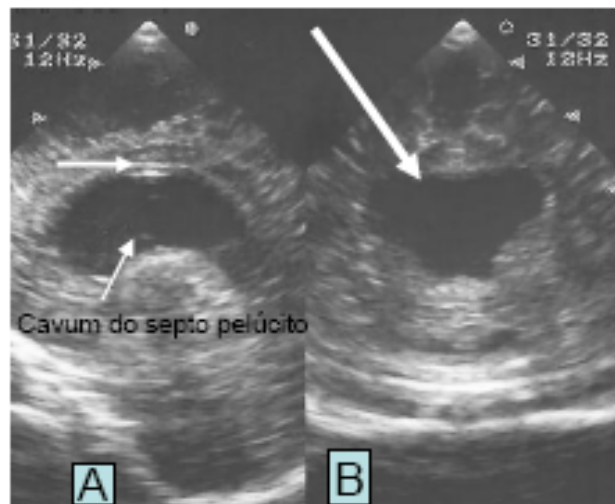
[www.paulomargotto.com.br](http://www.paulomargotto.com.br)  
[pmargotto@gmail.com](mailto:pmargotto@gmail.com)

Os recém-nascidos com grandes lesões cerebrais podem estar em grande risco de apresentarem desabilidade no neurodesenvolvimento. A detecção precoce das grandes lesões pode alertar tanto aos clínicos como os pais e referendar para uma intervenção apropriada e precoce.

#### **4.1 Agenesia do septo pelúcido (Displasia septo-ótica: Síndrome de Morsier)**

A displasia septo-ótica é uma rara anomalia (2-3/100.000) de etiologia desconhecida caracterizada pela ausência do septo pelúcido e hipoplasia do disco óptico. Os indivíduos afetados têm deficiência visual (às vezes cegueira) e disfunção do eixo hipotálamo-hipófise. Outros achados podem ser encontrados: anomalias crânio-faciais, como hipotelorismo e lábio leporino, ventriculomegalia, retardo mental, hemiparesia. Este termo foi devido a Morsier que associou a hipoplasia do nervo óptico a ausência do septo pelúcido. Para o diagnóstico, a ressonância magnética é de grande importância, assim como a oftalmoscopia do nervo óptico (a presença da hipoplasia óptica é decisiva para o diagnóstico: a papila é pequena, pálida e muitas vezes com duplo contorno). As convulsões e o retardo mental são frequentes, assim como a hemiplegia, atetose, autismo, epilepsia, déficit no aprendizado e déficits de atenção.

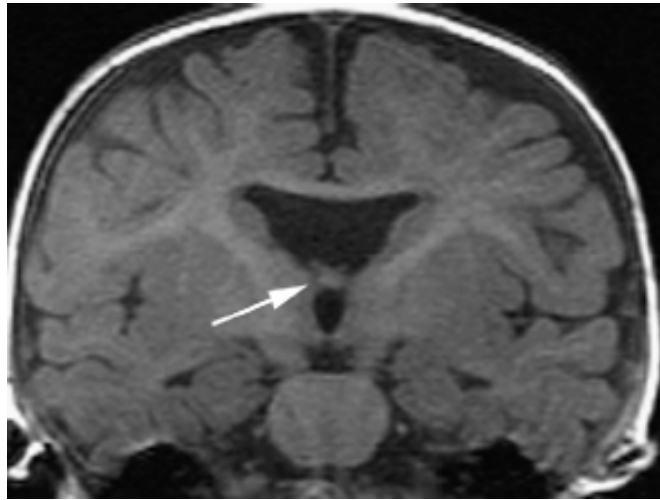
À ecografia transfontanelar (figuras 4.1, 4.2) e à ressonância magnética (figuras 4.3 e 4.4) visualizamos a ausência do septo pelúcido e uma aparência quadrangular dos cornos frontais fundidos; no plano sagital, vemos um corpo caloso hipoplásico (adelgado). A ultra-sonografia não permite avaliar os canais e nervos ópticos, embora seja possível em alguns casos, demonstrar a dilatação dos recessos ópticos e das cisternas supra-selar e quiasmática.



**Fig.4.1.** A ecografia transfontanelar mostra a ausência do septo pelúcido. No plano sagital (A), observamos o corpo caloso hipoplásico fino (seta). No plano coronal (B) observamos uma aparência quadrangular típica dos cornos frontais fundidos (seta). Observe o cavum do septo pelúcido (Margotto/Castro)

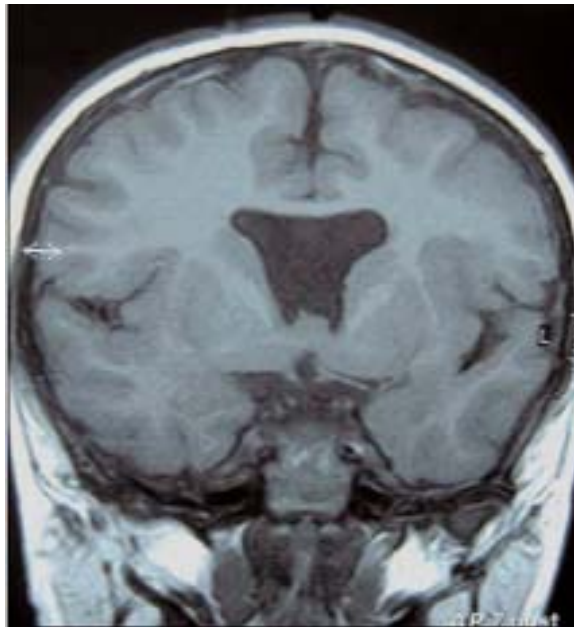


**Fig. 4.2.** Recém-nascido pré-termo, 725g, 29 semanas, com aspecto ecográfico sugestivo de displasia septo-óptica. Em (A), US no plano coronal com aspecto quadrangular dos cornos frontais. Em (B), no plano sagital, mostrando o corpo caloso fino. (Margotto/Castro)



***Fig 4.3. Ressonância magnética evidenciando a ausência do septo pelúcido (ventrículos laterais em forma quadrangular). A seta mostra o fórnix ocupando uma posição caudal anormal (Scoffings, Kurian)***

No entanto, pode ocorrer ausência do septo pelúcido independente da Síndrome de Morsier, constituindo um achado de autópsia, um elemento que se acompanha da agenesia do corpo caloso (o desenvolvimento do septo pelúcido está bem ligado aquele do corpo caloso), ou consequência de hidrocefalias progressivas. Pode ocorrer uma deficiência isolada do hormônio do crescimento e um panhipopituitarismo global (figura 4.4)

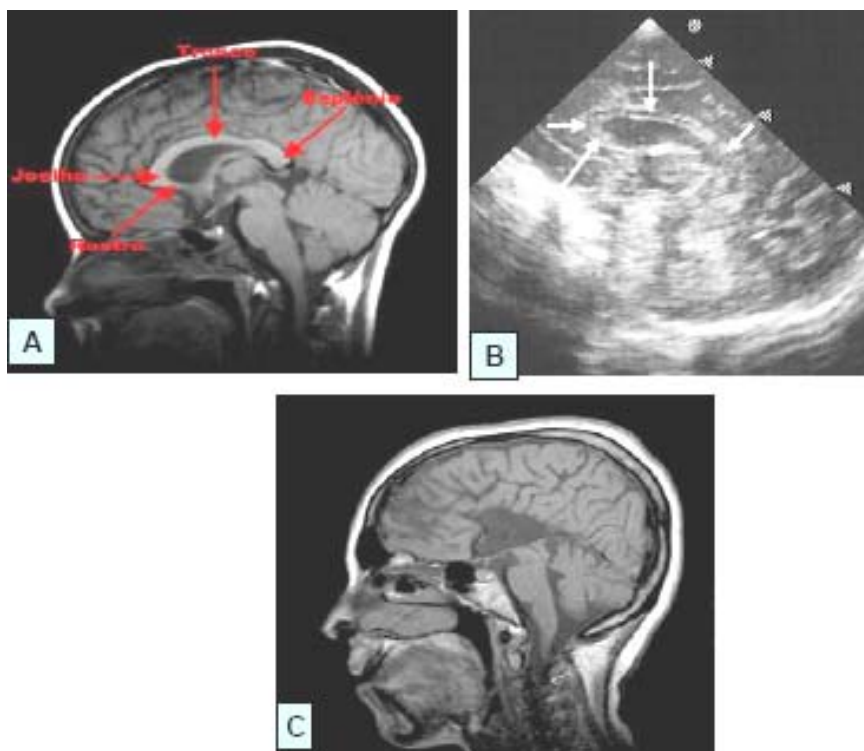


***Fig.4.4. Ressonância magnética no corte coronal evidenciando ausência do septo pelúcido, hipoplasia do corpo caloso, hipoplasia bilateral das vias ópticas, e hipófise de pequeno tamanho (Diaz-Rubio).***

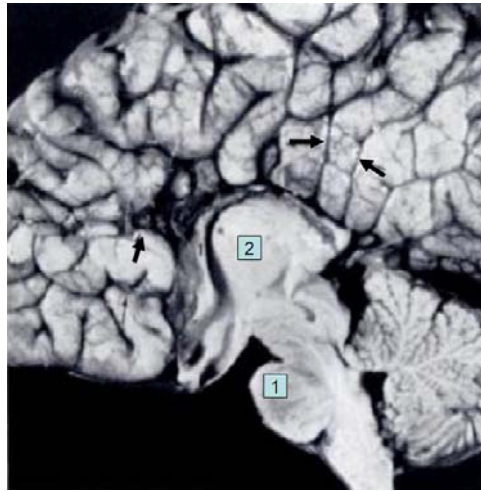
## 4.2. Agenesia do corpo caloso

O corpo caloso é a mais larga comissura conectando os hemisférios cerebrais. É uma placa extensa de densas fibras mielinizadas, localizadas profundamente na fissura longitudinal, que reciprocamente interconecta regiões do córtex a todos os lobos com correspondentes regiões do hemisfério oposto. O seu desenvolvimento é um evento mais tardio na ontogênese cerebral (12-18 semanas de gestação). O corpo caloso está muito relacionado anatômica e embriologicamente com o septo pelúcido

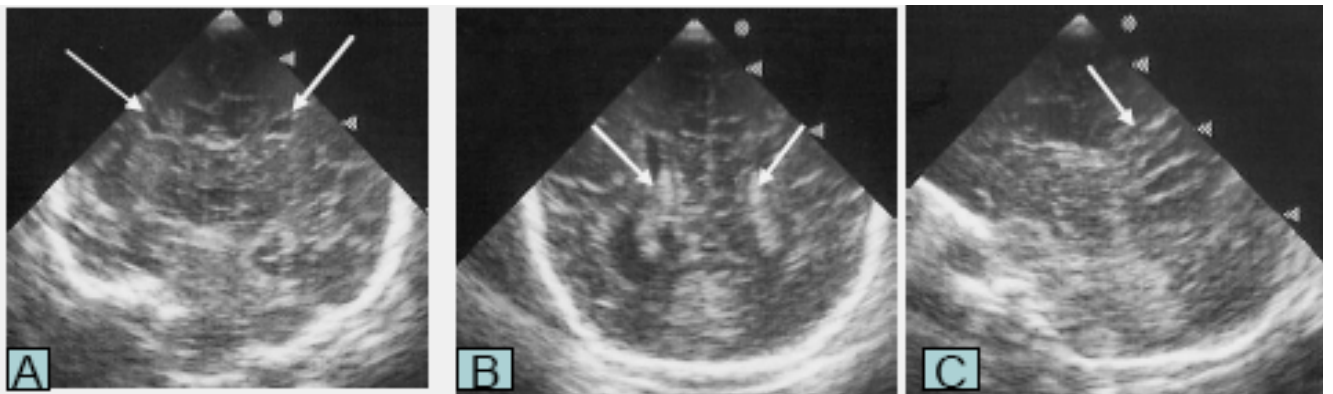
A agenesia do corpo caloso pode ser completa ou parcial (neste último caso, é conhecido como disgenesia do corpo caloso, na qual a porção caudal (esplênio e o corpo) está faltando. A agenesia do corpo caloso distorce a arquitetura intracraniana. Os ventrículos laterais tendem a serem maiores que o normal, principalmente a nível do átrio e dos cornos occipitais. Os cornos frontais dos ventrículos laterais são de tamanho normal, mas são mais separados do que o normal (aspecto de “chifre de touro”). O terceiro ventrículo é frequentemente alongado superiormente. Os sulcos cerebrais médios se dispõem radialmente em torno do teto do 3º ventrículo (disposição tipo “raios de sol”). Sob condições normais, o ramo da artéria calosa anterior corre ao longo da superfície superior do corpo caloso, delineando uma alça semicircular. Quando o corpo caloso está ausente, esta alça é perdida e os ramos da artéria cerebral anterior são observados ascendendo linearmente (figuras 4.5, 4.6 e 4.7).



**Fig.4.5. Aspectos anatômicos do corpo caloso. Em (A), ressonância magnética. Em ((B) US no plano sagital na linha média, imagem correspondente a (A): as setas mostram o rostro, joelho, tronco e esplênio. Em (C), A ressonância magnética mostra a ausência do corpo caloso (Rede Sara, Margotto/Castro)**



**Fig.4.6. Peça anatômica no corte sagital na linha média, evidenciando agenesia completa do corpo caloso; observamos a disposição dos giros em forma de raios de sol que terminam no teto do 3º ventrículo (setas); 1: fórnix; 2: 3º ventrículo (para cima e para frente) (Atlas)**



**Fig.4.7. Agenesia do corpo caloso em um recém-nascido com cromossopatia. No plano coronal (A), observamos afastamentos dos cornos frontais dos ventrículos laterais (setas) com aspecto de “chifre de touro”. Em B, no plano coronal posterior observamos os plexos coróides paralelos (setas). Em C, plano sagital, observamos o aspecto em raios de sol dos giros (seta) (Margotto/Castro)**

Há uma alta frequência de malformações associadas à ausência do corpo caloso, sugerindo que a agenesia do corpo caloso faça parte de um distúrbio do desenvolvimento mais generalizado. A anomalia mais frequentemente encontrada é a Malformação de Dandy-Walker. A agenesia do corpo caloso tem sido encontrada em 3% de todos os fetos com ventriculomegalia e quase em 10% dos fetos com leve ventriculomegalia.

Anomalias no cariótipo podem ser encontradas em 20% (a Trissomia do 18 foi relatada ocorrer em 30%, a trissomia do 8 e do 13 em 20% cada). Postula-se que os cromossomos 8, 13 e 18 influenciam diretamente o desenvolvimento do corpo caloso.

Glass et al relataram uma prevalência de agenesia do corpo caloso e hipoplasia do corpo caloso de 1,8/10.000 nascidos vivos. A prematuridade esteve associada 4 vezes mais e a idade materna maior ou igual a 40 anos, 6 vezes mais.. A

cromossopatia ocorreu em 17,3%. Na ecografia transfontanelar observamos o corpo caloso, no plano sagital, como uma banda sonoluscente demarcada superior e inferiormente por duas linhas ecogênicas.

Uma distinção deve ser feita em agenesia completa e parcial do corpo caloso. A agenesia completa resulta de uma embriogênese defeituosa e a agenesia parcial, pode representar uma verdadeira malformação como resultado de um evento que interrompeu o seu desenvolvimento em qualquer tempo da gestação. A agenesia parcial da porção anterior do corpo caloso provavelmente se deve a encefalomalácia focal, enquanto que a agenesia parcial da porção posterior provavelmente decorre de formação incompleta do corpo caloso. Os eventos cerebrais associados com a agenesia do corpo caloso parcial são mais sutis.

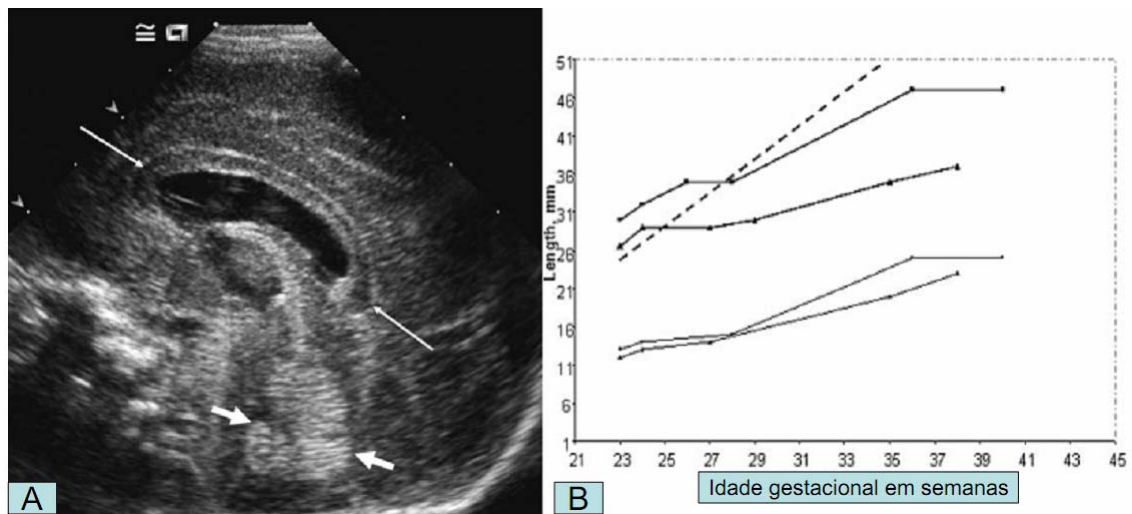
Quanto ao neurodesenvolvimento dos recém-nascidos com agenesia do corpo caloso: o seguimento de 30 RN com diagnóstico pré-natal de agenesia do corpo caloso isolada (ou seja, sem outras malformações demonstradas e com cariótipo normal), mostrou na idade de 11 meses, um desenvolvimento normal ou *boderline* em 26 de 30 RN, ou seja, 87%. Nos casos com severo comprometimento do desenvolvimento, outras malformações estavam associadas.

Deve ser lembrado que a agenesia do corpo caloso é a única condição que, mesmo na presença de inteligência normal, é associada com achados neurológicos peculiares e déficits cognitivos sutis.

O diagnóstico de agenesia de corpo caloso no feto aumenta a preocupação quanto à presença de outras síndromes genéticas e erros inatos do metabolismo. No entanto, não requer qualquer modificação do cuidado obstétrico padrão. A falha de progressão do trabalho de parto, requerendo cesariana pode estar relacionada à alta frequência de macrocrania nestas crianças com agenesia calosa.

### **Avaliação do crescimento do corpo caloso:**

Anderson et al avaliaram o crescimento do corpo caloso e do vermix cerebelar e um estudo longitudinal de 61 RN de muito baixo peso e examinaram o desenvolvimento neurocomportamental destes RN aos 2 anos de idade corrigida, correlacionando com a taxa de crescimento do corpo caloso. O corpo caloso foi medido do joelho ao esplênio, como na figura 4.8. O corpo caloso cresce 0,2 a 0,27 mm/dia. Os autores relataram diminuição do crescimento do corpo caloso após 2 semanas de vida, nos RN entre 23-35 semanas de idade gestacional. O crescimento do vermix cerebelar correlacionou-se fortemente com o crescimento do corpo caloso ( $r^2=0,68$ -o o crescimento do corpo caloso explica o crescimento do vermix cerebelar em quase 70%). Na idade de 2 anos, sério atraso motor e paralisia cerebral associaram-se com deficiente crescimento do corpo caloso (comprimento) entre 2 e 6 semanas após o nascimento.



**Fig. 4.8.** Em (A) US no plano sagital na linha média evidenciando a medição do corpo caloso (setas finas) e do vermix cerebelar (setas grossas).. A forma do gráfico para o corpo caloso e vermix cerebelar é semelhante. Em B, a evolução de 2 RN de 23 semanas ▲: RN de 23 semanas que desenvolveu paralisia cerebral e severa deficiência no escore de Bayley (escore de desenvolvimento mental e psicomotor); ■: outro RN que desenvolveu leve paralisia cerebral com moderado escore de Bayley. A taxa esperada de crescimento do corpo caloso é de 0,2 a 0,27mm/dia, a partir de dados pré-natais (Anderson)

### 4.3. Malformação de Arnold-Chiari

Nesta anomalia (descrita por Arnold-Chiari nos anos de 1890) observa-se o **deslocamento caudal do cerebelo e do quarto ventrículo para dentro do canal vertebral**, havendo concomitantemente certo grau de displasia cerebelar.

Tipo I: simples alongamento e discreto deslocamento inferior das tonsilas cerebelares

Tipo II: pronunciado deslocamento caudal do cerebelo (do segmento inferior do vermis), do bulbo, da região inferior da ponte e do 4º ventrículo para o interior do canal vertebral

Tipo III: deslocamento anormal de todo o cerebelo para uma grande espinha bífida cervical encefalocele cervical

Tipo IV: hipoplasia cerebelar sem a ocorrência do deslocamento significativo do conteúdo da fossa posterior para o interior do canal vertebral (hipoplasia cerebelar severa.

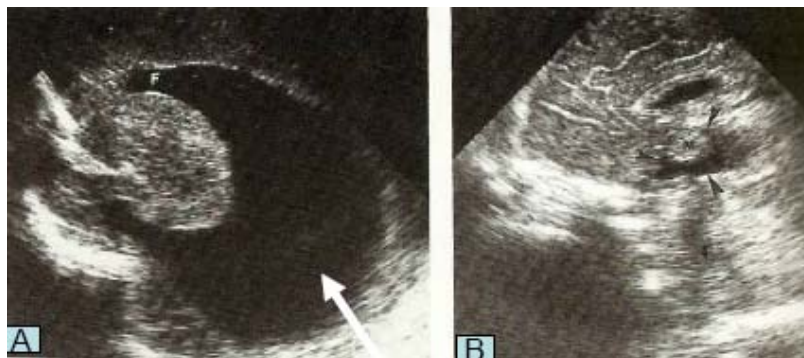
Mais atualmente não tem sido incluído o Tipo III e IV na categoria de Malformações de Arnold-Chiari.

A presença de hidrocefalia é muito comum, ocorrendo com frequência desde o nascimento. A causa, na grande maioria dos casos, a obstrução se deve a estenose (40-75% dos casos), atresia (10%) ou compressão do aqueduto de Sylvius (estiramento e posteriormente estreitamento pelo deslocamento caudal do cerebelo). Em uma menor

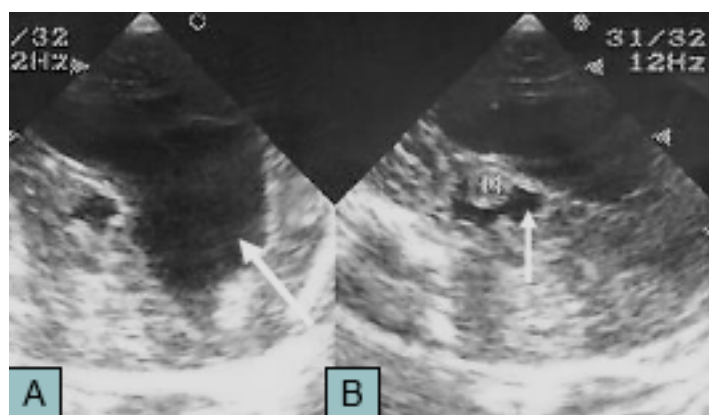
percentagem de casos, a hidrocefalia pode ocorrer após a correção da mielomeningocele, devido à modificação da dinâmica líquórica.

Estas crianças, com Malformação de Arnold-Chiari tipo I podem apresentar mais tarde cefaléia, distúrbios do sono e apnéia central (esta pode ocorrer devido à compressão ou isquemia do centro respiratório, disfunção da ativação do sistema reticular medular ascendente). Estas anormalidades podem ocorrer sem sintomas neurológicos e normalizaram rapidamente após a cirurgia (descompressão da fossa posterior). Estudos sugerem haver um componente hereditário (Szewka AJ et al descreveram 3 famílias com pelo menos 2 casos de Arnold Chiari tipo I sintomáticos).

No ultrassom (figuras 4.9 e 4.10) observamos a posição bastante baixa do cerebelo e a perda da sonoluscência normal da cisterna magna em sua superfície inferior. No corte sagital se consegue demonstrar o cerebelo se estendendo através do forame magno profundamente na coluna cervical superior. Os ventrículos laterais mostram-se aumentados mais nos cornos occipitais do que nos cornos anteriores (colpocefalia). O plexo coróide mostra-se grande e muitas vezes lobulado. O 3º ventrículo mostra-se aumentado, mas a sua região posterior pode ser encoberta pela proeminente massa intermédia. O aspecto é de “asas de morcego”.



**Fig. 4.9. Malformação de Arnold-Chiari Tipo II. Em A, plano sagital colpocefalia, dilatação desproporcional da porção do ventrículo lateral (seta). Em B, plano sagital, proeminente massa intermédia (M) no 3º Ventrículo dilatado (cabeça de seta)) (Cohren).**



**Fig.4.10. Aspectos ultrassonográficos no plano sagital da Malformação de Arnold-Chiari Tipo II. Observamos em (A), a colpocefalia (seta). Em (B), a dilatação do 3º ventrículo (seta) e proeminente massa intermédia (M). (Margotto/Castro)**

#### 4.4. Complexo Dandy-Walker aumento da cisterna magna

O complexo Dandy-Walker inclui a **malformação clássica Dandy-Walker, a variante Dandy-Walker e mega cisterna magna**, cada uma associada com defeito no desenvolvimento do teto do 4º ventrículo e está frequentemente associada com outras anomalias intracranianas (agenesia do corpo caloso-figura 4.14), holoprosencefalia, esquisencefalia e cefalocelos posteriores.

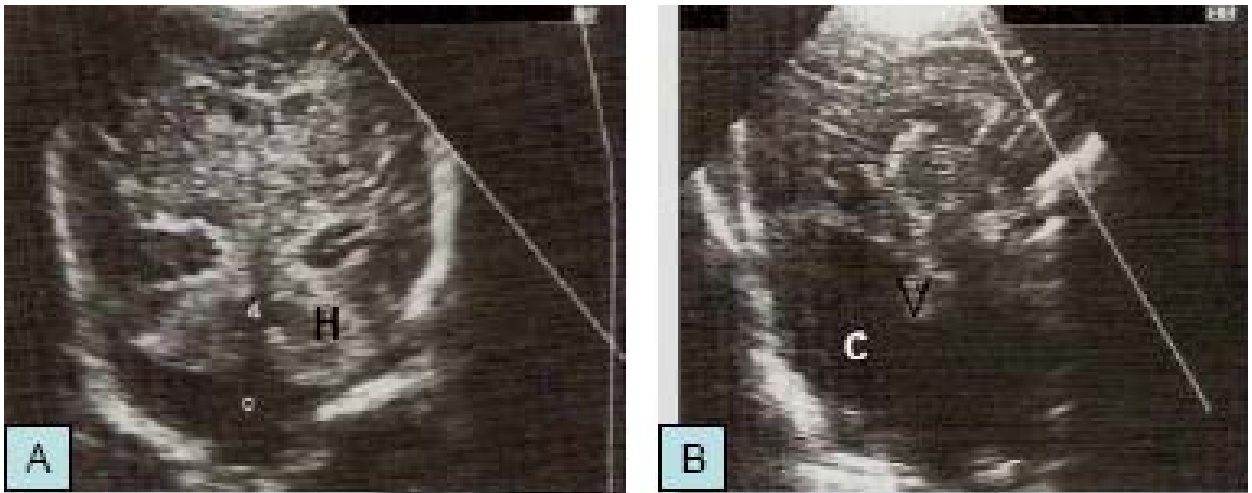
Esta anormalidade consiste na **dilatação cística do quarto ventrículo, conseqüente a atresia dos forâmens de Magendie e de Luschka** e pode ocorrer algum grau de disgenesia verminiana. Ocorre também aumento do 3º ventrículo e dos ventrículos laterais, além do aumento do 4º ventrículo. Outras malformações podem ser encontradas (50 a 70% dos casos), como a agenesia do corpo caloso, cistos porencefálicos, encefalocelos e holoprocencefalia, rins policísticos, defeitos cardiovasculares, lábio leporino. A ultra-sonografia cerebral revela nitidamente grande fossa posterior, pequeno resquício cerebelar e um exuberante 4º ventrículo (figura 4.11 e 4.13). A estimativa de incidência é de 1/30.000 nascidos, sendo responsável por 4-12% dos hidrocefalos infantis. Os fatores genéticos desempenham importante papel. A recorrência é de 1-5%.

A malformação de Dandy-Walker deve ser distinguida da **Variante de Dandy-Walker** (caracteriza-se por pequeno defeito no vermis cerebelar sem dilatação da cisterna magna; ocorre duas vezes mais do que a forma clássica; difícil diagnóstico) e da **Megacisterna Magna** (grande cisterna magna, maior que 10 mm sem disgenesia cerebelar; representa 54% das malformações císticas posteriores); tem sido ligada a Trissomia do 18) (figura 4.12)

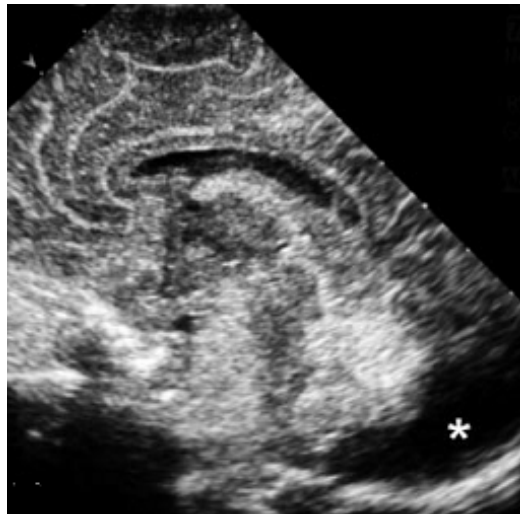
A manifestação clássica refere-se aos sintomas de hidrocefalo que ocorre geralmente no primeiro ano de vida. O desenvolvimento intelectual destes pacientes é controverso: 40 % morrem no período neonatal e 70% dos sobreviventes apresentam déficits cognitivos. O prognóstico da variante de Dandy-Walker e Mega Cisterna Magna é incerto, não havendo dados disponíveis. Ambas as condições podem ser assintomáticas.

Ao nascimento, deve ser feita cuidadosa procura de malformações associadas, assim como cuidadoso seguimento destes RN com suspeita de variante de Dandy-Walker ou com Cisterna Magna maior que 10 mm.

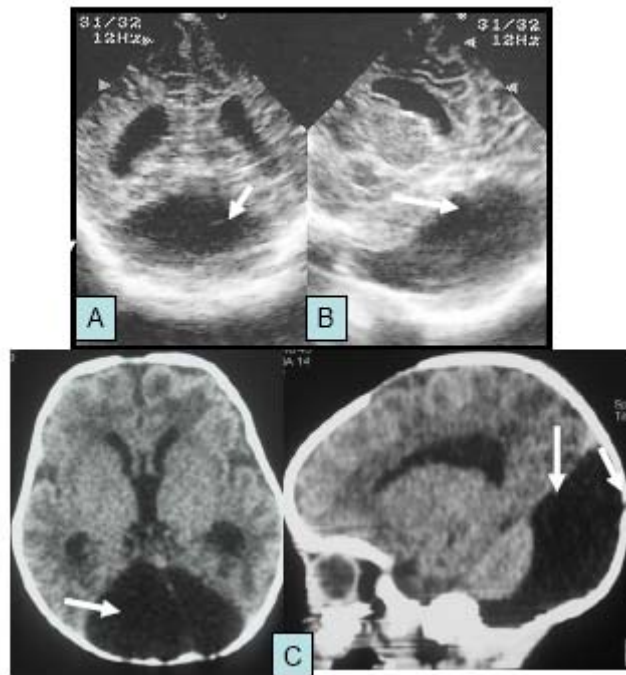
No manuseio neurocirúrgico, a colocação de shunt no 4º Ventrículo não tem sido efetivo, devido o aqueduto não permitir adequado fluxo do líquido cefalorraquidiano.



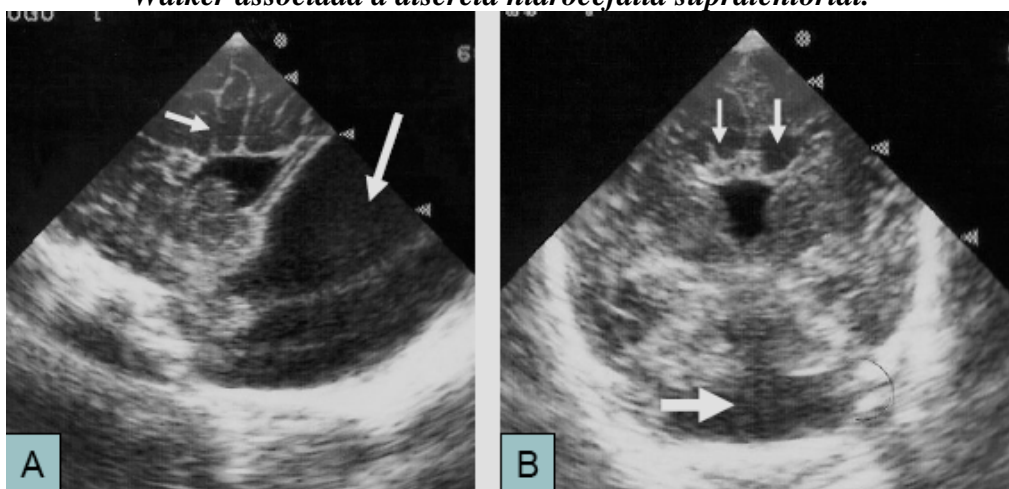
*Fig.4.11. Em A, plano coronal evidenciando Malformação de Dandy-Walker. Observamos uma proeminente área cística posteriormente (C) na região da cisterna magna. A área cística representando fluido cerebrospinal em um 4º ventrículo obstruído pode ser visto estendendo-se a porção mais anterior do 4º ventrículo (4) via um defeito no vermis cerebelar (H., que faz parte da anomalia. Não há significativa ventriculomegalia neste momento, mas o hidrocefalo se desenvolverá poucas semanas mais tarde (B, plano sagital) V-vermix disgenético (Cohen)*



*ig. 4.12. Plano sagital evidenciando mega cisterna magna –asterisco (Correa)*



**Fig. 4.13.** .Em (A), plano coronal e em (B), plano sagital evidenciando formação cística na fossa posterior (setas) e dilatação biventricular (Margotto, Castro). Em (C), tomografia computadorizada mostrando fossa posterior aumentada e quase totalmente ocupada por formação cística que determina a elevação do tentório; os hemisférios cerebelares são hipoplásicos e há agenesia do vermix cerebelar, permitindo a livre comunicação entre o quarto ventrículo e o cisto de fossa posterior; discreta hidrocefalia supratentorial; parênquima encefálico com coeficiente de atenuação normal; sulcos cerebrais com dimensões e aspectos normais; tronco encefálico sem anormalidades. O aspecto é compatível com malformação de Dandy-Walker associada a discreta hidrocefalia supratentorial.



**Fig.4.14.** US evidenciando a presença de agenesia calosa (setas curtas demonstrando as características ultrassonográficas da agenesia calosa) e Malformação Dandy Walker, tanto no plano sagital (A), como no plano coronal (B) (seta longa e seta grossa) (Margoto/Castro)

### 4.3. Holoprosencefalia

A holoprosencefalia (ocorre em 1/11000 a 1/20.000 nascidos vivos) se deve a uma **falha parcial ou completa do procéfal primitivo em formar o telencéfalo (hemisférios cerebrais) e o diencéfalo (tálamo, hipotálamo)**. A clivagem do prosencefalo não ocorre e os hemisférios cerebrais não se desenvolvem.. O início destes distúrbios ocorre entre a 5ª e 6ª semana de gestação. Nos casos mais extremos podemos ter deformidades como ciclopia e nos casos mais brandos, hipotelorismo. Muitas destas crianças também apresentam anomalias na linha média (fenda palatina, narina única).

A principal causa da holoprosencefalia é o distúrbio cromossômico, ocorrendo entre 40 a 50% dos casos. **A trissomia do 13 isoladamente ocorre em 75% dos cariótipos anormais.**

Vários casos familiares sugere uma etiologia mendeliana com transmissão autossômica dominante (risco de recorrência de 6%).

A holoprosencefalia se subdivide basicamente nas formas alobar, semilobar e lobar.

-na **forma alobar** (64%), a mais severa, há um único ventrículo, os tálamos são fundidos na linha média e há uma ausência do 3º ventrículo.

-na variedade **semilobar** (24%), os dois hemisférios são parcialmente separados posteriormente, mas há ainda uma simples cavidade ventricular.

-na **holoprosencefalia lobar** (12%), a desorganização do cérebro é mais sutil. O cérebro é dividido em dois distintos hemisférios, com a única exceção que é a ocorrência de variável grau de fusão a nível do *girus* cingulado e dos cornos frontais dos ventrículos laterais. O septo pelúcido é sempre ausente.

Na ultrassonografia e tomografia (figura 4.15) o diagnóstico diferencial da holoprosencefalia lobar com hidrocefalia associada com lesão secundária do septo pelúcido. Na holoprosencefalia lobar podemos observar o fórnice na linha média, visualizado dentro do 3º ventrículo.

Tanto a forma lobar como a semilobar apresentam prognóstico ruim, sendo oferecida a gestante a opção da interrupção da gestação antes do limite de viabilidade. Para as gestações que continuam, recomenda-se o tratamento estritamente conservador.

Quanto ao prognóstico da holoprosencefalia lobar, é incerto; os indivíduos afetados podem ter vida normal, mas o retardo mental e seqüelas neurológicas ocorrem com freqüência.

A displasia do aqueduto de Sylvius presumivelmente está presente em muitos casos, levando a hidrocefalia.

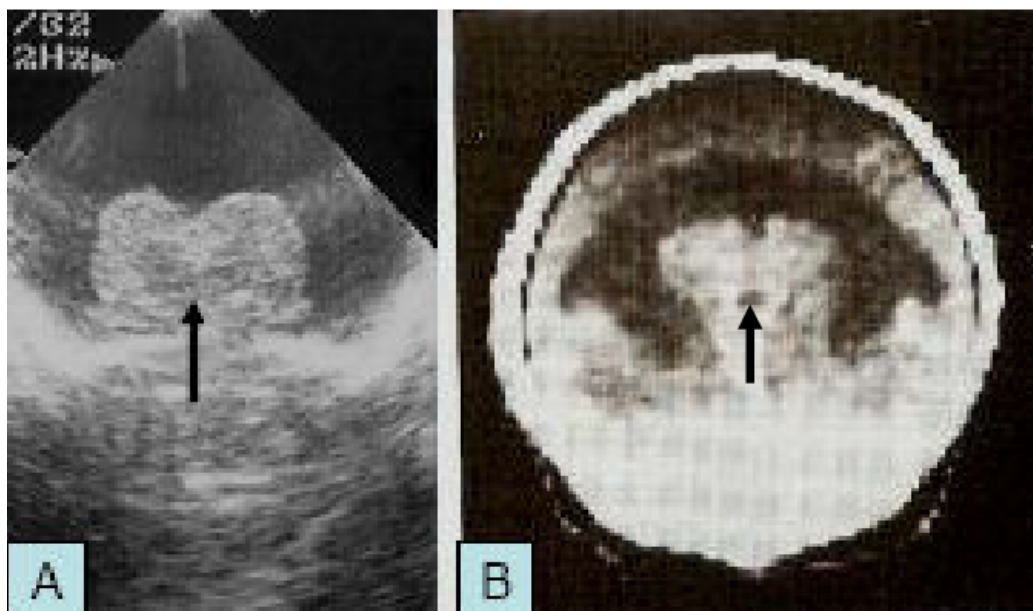
O manto cortical frequentemente apresenta heterotopias e outros sinais distúrbios na migração neuronal. O corpo caloso é geralmente ausente.

O cariótipo deve ser sempre realizado nestes casos, sendo importante na formulação do risco de recorrência em futuras gestações.

Na ultrassonografia: na forma alobar, não se visualiza a foice do cérebro e há um único ventrículo central e volumoso. Os tálamos são fundidos.

Na forma semilobar, o ventrículo único costuma ser um pouco menor em relação à forma alobar (o 3º ventrículo é praticamente incorporado ao ventrículo único).

Na forma lobar, observa-se um desenvolvimento variável dos lobos cerebrais e os cornos frontais exibem conformação com base achatada. O septo pelúcido está ausente.



*Fig. 4.15. US em (A) no plano coronal mostrando holoprosencefalia alobar (único ventrículo e fusão dos tálamos-seta) (Margotto/Castro). Em (B), tomografia computadorizada mostrando a malformação holoprosencefalia em que observamos ventrículo lateral único e fusão talâmica (seta) (Volpe)*

## 4.5. Esquisencefalia

(participação do neuropediatra Sérgio Henrique Veiga)

É uma rara **anomalia congênita da migração neuronal caracterizada pela presença de fendas que se estendem da margem ventricular a superfície cortical**. É uma malformação do SNC relacionada à organização cortical. É descrita como fendas hemisféricas na região primárias de fissuras, particularmente a fissura de Sylvius com envolvimento da substância cinzenta. Geralmente está associada com outras malformações cerebrais, como agenesia calosa, displasia septo-óptica, ventriculomegalia, polimicrogiria, pachigiria, hetetopia e lisencefalia.

Normalmente, após a migração neuronal da região periventricular, para a região cortical, local de seu destino final, através das ligações interneuronais (sinaptogênese) estes neurônios devem-se relacionar com outros neurônios semelhantes em estrutura e função. Durante esta migração e organização ocorre a apoptose (morte neuronal programada), para que os demais neurônios possam ter espaço suficiente para emitir o maior número de prolongamentos possíveis e relacionar-se com o maior número de células semelhantes; finalmente com o processo de mielinização (formação de uma capa protetora) teremos o pleno funcionamento cerebral.

Na esquiscefalia, observa-se a formação de fendas que vão desde a superfície do cérebro, até sua região mais interna ou central, chamada de ventrículos e como a

substância cinzenta (local final dos neurônios) nos hemisférios cerebrais é externa, esta substância cinzenta (córtex) cobre a fenda. Esta substância cinzenta (córtex) nesta situação não está em seu lugar correto (neste caso ela está heterotópica, isto é, fora do lugar), portanto sua função não será normal.

A esquisencefalia é classificada em 2 tipos: **tipo 1 (lábios fechados)**: fenda pequena e simétricas, com seus lábios fundidos, não contendo líquido céfalo-raquidiano; **tipo II (lábios abertos)**: defeito cortical maior, permitindo a comunicação do ventrículo lateral com o espaço subaracnóideo (as fendas geralmente ocorrem nos lobos parietal e temporal, sendo mais frequentemente simétrica e bilateral) (figuras 4.16, 4.17 e 4.18).

A migração neuronal ocorre entre 7 e 16 semanas. Evento, como insulto vascular, interrompe a migração dos neuroblastos da matriz germinativa ao córtex cerebral, dando origem a esquisencefalia.

A clínica dos pacientes inclui a epilepsia, microcefalia, distúrbio motores. Na dependência da quantidade do envolvimento cortical, a inteligência pode variar do normal a severo retardo mental.

O diagnóstico diferencial deve ser feito com holoprocencefalia (como vimos esta se caracteriza por uma cavidade ventricular única e tálamos fundidos), hidrancia (ausência total do cérebro), cisto aracnóideo (não se comunicam com os ventrículos laterais e são assimétricos).

O diagnóstico pós-natal com a ultrassonografia cerebral é feita raramente devido à dificuldade em avaliar a periferia do cérebro, podendo ser avaliada com maior precisão pela ecografia transfontanelar 3D. (Araújo Junior et al, 2006). A demonstração da comunicação do ventrículo lateral com o espaço subaracnóideo é essencial na confirmação do diagnóstico (esquisencefalia de lábios abertos).

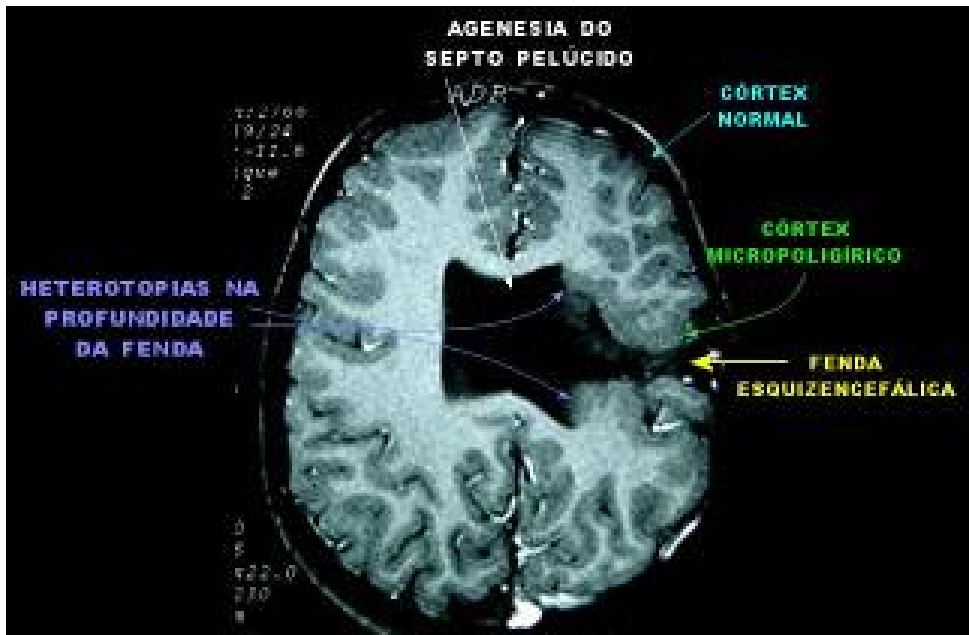
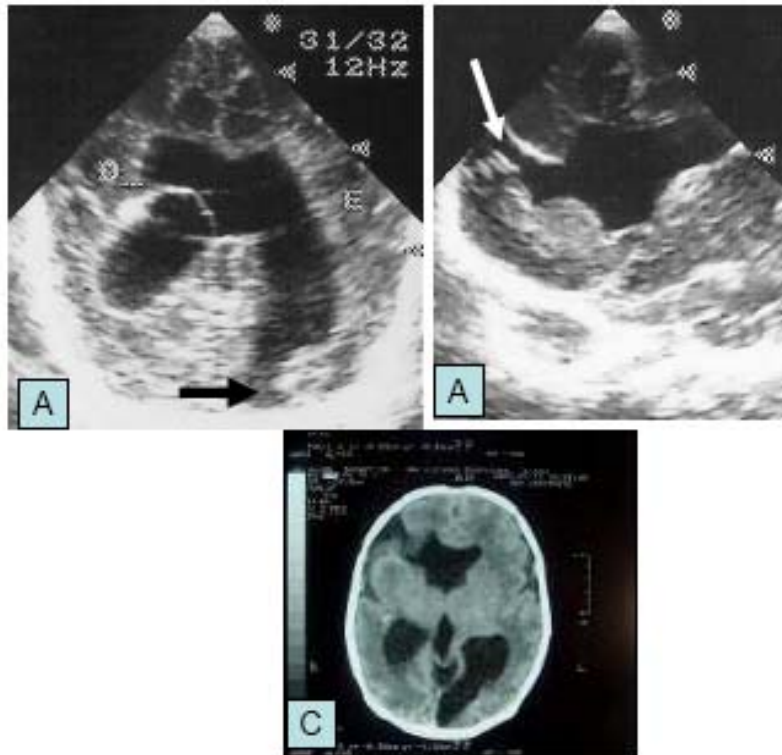


Fig.4.16 Esquisencefalia de lábios abertos

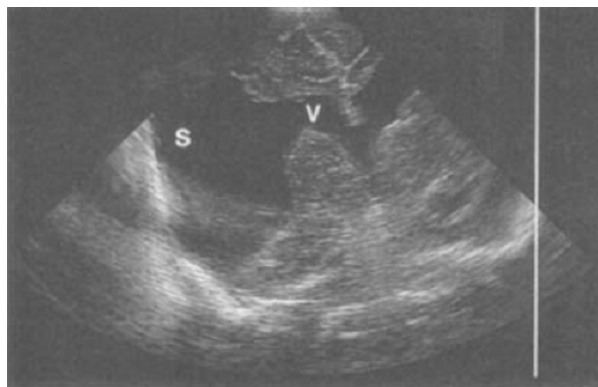
A seguir, ecografia transfontanelar e tomografia de crânio (Figura 4.16) de um recém-nascido de 34 semanas, nascido no HRAS com suspeito de malformação cerebral

intra-útero (“dados sugestivos de Holoprosencefalia lobar + Dandy-Walker”). O diagnóstico foi compatível com esquisencefalia de lábios abertos.



**Fig.4.16.** Em (A) e (B) US no plano coronal mostrando dilatação biventricular, ausência do septo pelúcido; comunicação do ventrículo com o córtex (corno frontal direito e occipital esquerdo). Em (C), tomografia computadorizada do mesmo recém-nascido evidenciando comunicação do espaço subaracnóide com o espaço subependimário do corno frontal direito e corno occipital esquerdo compatível com esquisencefalia. Os giros corticais dos lábios frontais tem um padrão espinado, com pobreza de sulcos intergirais compatível com paquigiría/ lisencefalia e ausência do septo pelúcido (Margotto/Castro)

Na figura 4.18, outro exemplo da literatura de esquisencefalia de lábios abertos.



**Fig. 4.18.** US no plano coronal demonstrando esquisencefalia tipo II de lábios abertos (S) comunicando com o ventrículo lateral direito (V) (Barr)

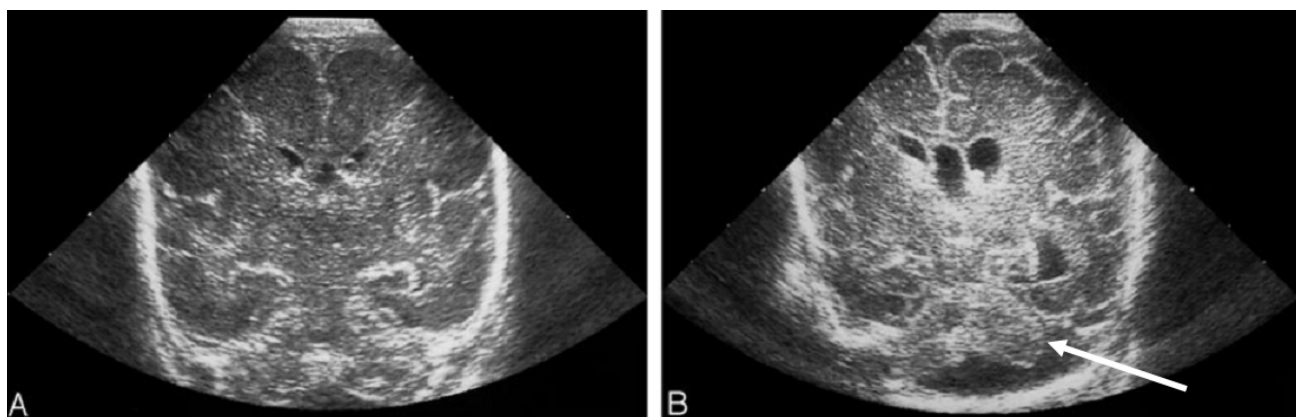
No geral a criança pode ter um desenvolvimento variável: ter algum grau de retardo mental, deficiências motoras variáveis, hidrocefalia e, mais comum, devido à heterotopia, uma “epilepsia” que tem seu grau de controle variável de acordo com a extensão, local da e grau da heterotopia e alteração da arquitetura do córtex. Para os pais, são feitas as seguintes sugestões: aos que queiram aumentar a família, fazer um estudo profundo das causas, incluindo a genética; trabalhar o melhor possível o controle das crises convulsivas e a qualidade de vida do filho (a), investindo em terapia ocupacional, nas várias formas de fisioterapia (equoterapia, hidroterapia, musoterapia, fisioterapia etc.), cuidar do ambiente familiar e social do filho e do envolvimento social e emocional, independente do grau de comprometimento e ser feliz.

#### 4.6. Lesões cerebelares

Segundo Bodensteiner e Johnsen, o cerebelo é um tecido particularmente vulnerável entre 25-28 semanas de gestação, podendo ser mais predisposto a lesão isquêmica ou hipóxico-isquêmica em relação a outras partes do cérebro. Grave lesão cerebelar como complicação da prematuridade tem sido descrita em crianças com o diagnóstico de paralisia cerebral. As características clínicas incluem marcante comprometimento motor e variados graus de ataxia e atetose ou distonia, que representa um tipo distinto de paralisia cerebral. Várias crianças são severamente lesadas, com distúrbios de linguagem, distúrbios cognitivos e atrasos motores. Os estudos de neuroimagem demonstram ausência de grandes porções do cerebelo que envolve o vermix cerebelar inferior e os hemisférios.

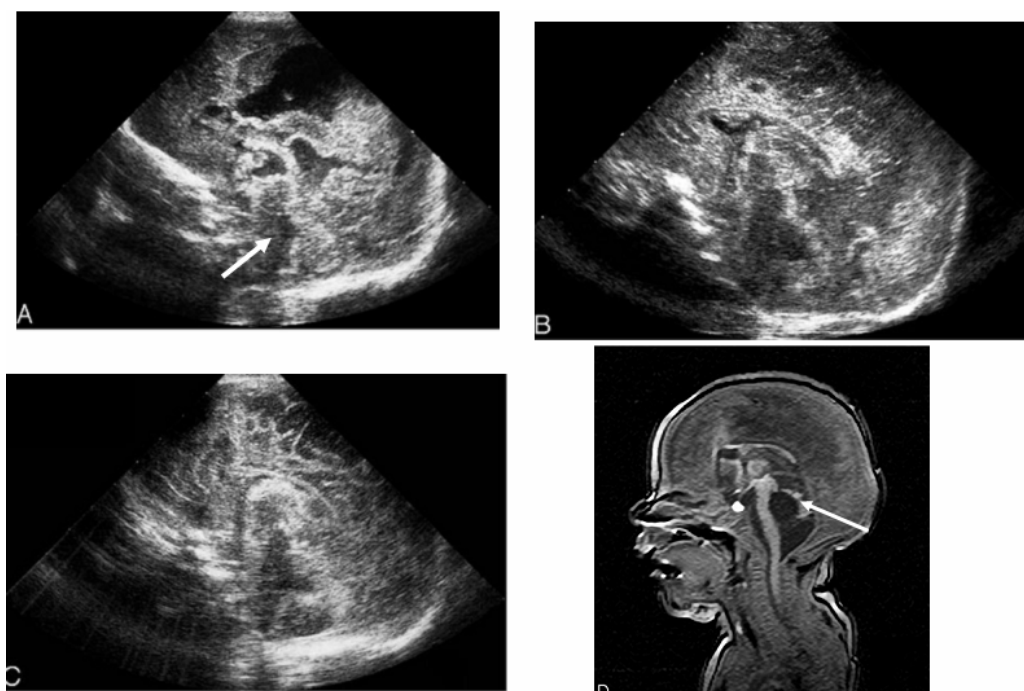
Entre as lesões cerebelares, Messerschmidt et al destacam (figuras 4.19 e 4.20)

- redução simétrica do volume dos hemisférios cerebelares que estavam fluando imediatamente abaixo do tentório, e um vermix pequeno, com forma preservada
- redução simétrica do volume dos hemisférios cerebelares com aumento do 4<sup>o</sup> ventrículo e vermix deformado
- forma normal do cerebelo com dimensões reduzidas



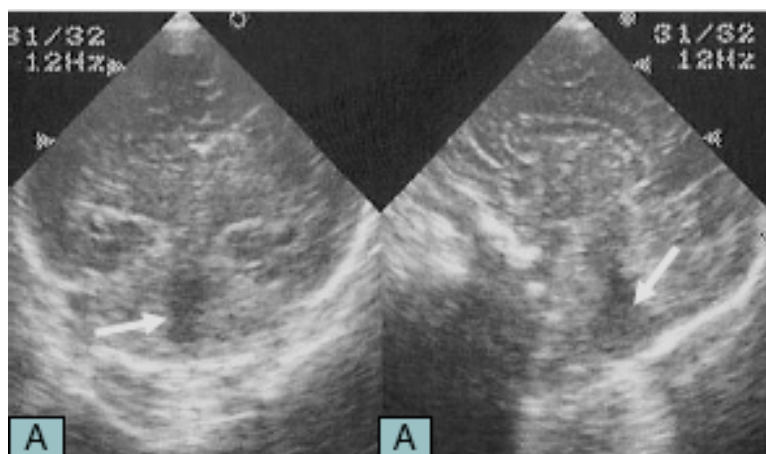
**Fig. 4.19. US no plano coronal (A) evidenciando cerebelo normal. Em (B), US no plano coronal, mostrando reduzido volume cerebelar (Messerschmidt et al)**

Embora a redução do volume cerebelar represente a característica mais comum, a ressonância magnética evidencia diferentes partes envolvidas do cerebelo (figura 4.20).



*Fig. 4.20. US no plano sagital linha média de um RN pré-termo de 26sem3dias evidenciando desaparecimento do vermix cerebelar com sucessivos alargamento do 4º ventrículo (setas): em (A) (57 dias), em (B) (86 dias) e (C) (106 dias) . Em (D), ressonância magnética com 15 semanas de vida (cerebelo visto como uma pequena estrutura longitudinal-seta (Messerschmidt)).*

Na figura 4.21 observamos o desaparecimento do vermix cerebelar com alargamento do 4º ventrículo em um RN pré-termo com diagnóstico intra-útero de atrofia cerebelar.



*Fig. 4,21. US de RN pré-termo evidenciando em A (plano coronal) e em B (plano sagital) ausência de vermix cerebelar com alargamento do 4º ventrículo (Margotto,Castro)*

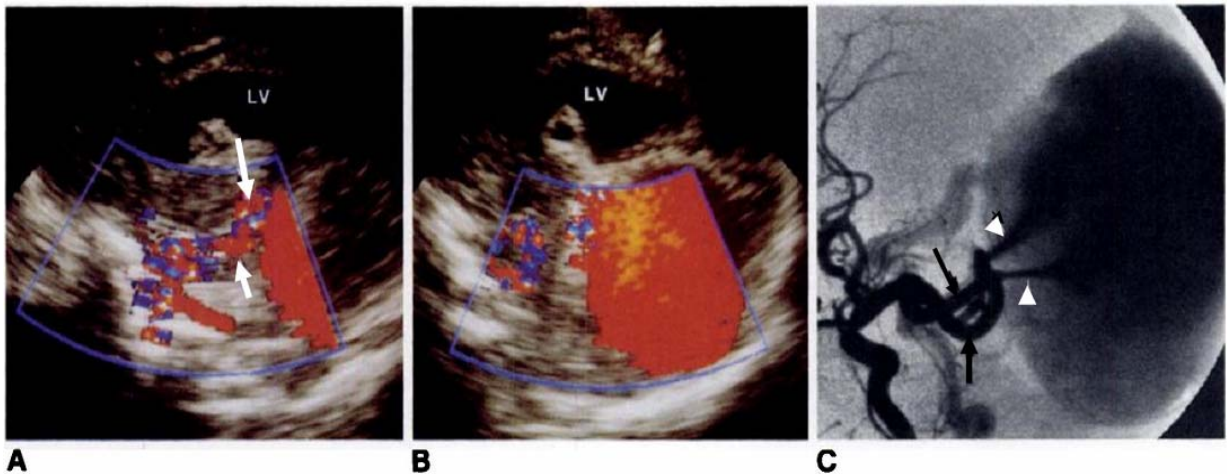
A **hipoplasia cerebelar** consiste de um pequeno vermix com estrutura normal e hemisférios cerebelares hipoplásicos ou mais. Não há aumento da fossa posterior e o 4º

ventrículo é normal. A hipoplasia cerebelar pode ocorrer esporadicamente ou associada com uma variedade de síndromes, podendo ser encontrada em pacientes com agenesia calosa.

#### 4.7. Malformação da veia de Galeno

De todas as malformações arteriovenosas no período neonatal, as que envolve a veia de Galeno são as mais comuns. Um aneurisma da veia de Galeno pode levar a insuficiência cardíaca (95% dos casos apresentam-se como insuficiência cardíaca congestiva) e hidropsia fetal não imune;

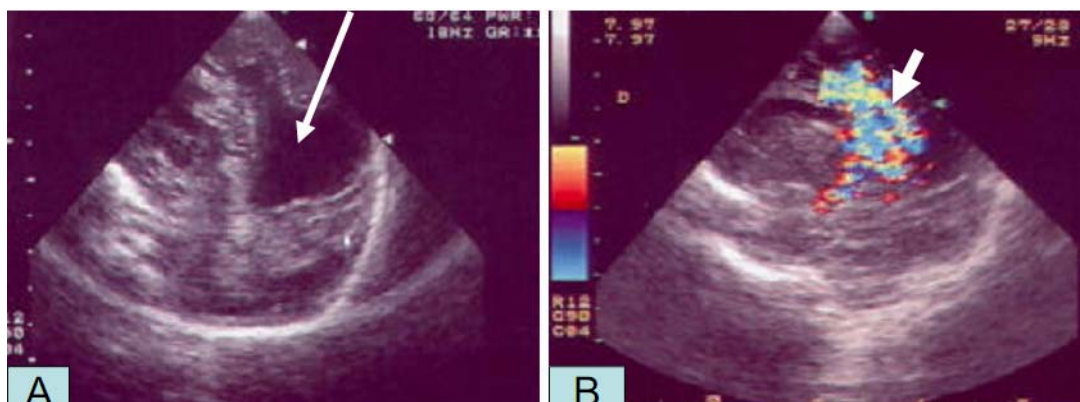
O US Doppler revela significativo aumento da velocidade do fluxo sanguíneo cerebral. Deeg e Scharf descreveram esta malformação em um RN com insuficiência cardíaca, como uma grande estrutura cística atrás do 3º ventrículo e a placa quadrigeminal; o cisto comprimia a parte posterior do 3º ventrículo e o aqueduto, causando hidrocefalia obstrutiva. Com a ultrassonografia Doppler colorida, foi evidenciado fluxo dentro do aneurisma, assim como artérias originando das artérias cerebrais posteriores e média. Tessler e cl relataram excelente correlação entre a ultrassonografia Doppler colorida com a angiografia na detecção destas malformações arteriovenosas (figura 4.22).



**Fig. 4.22.** Doppler colorido no plano sagital evidenciando em (A) vasos alimentadores (setas).LV: ventrículo dilatado. Em (B), transdutor angulado mais posteriormente mostrando a veia de Galeno dilatado (totalmente preenchida com cor); a cor amarela indica jato de alta velocidade dos ramos alimentadores. Em (C), projeção lateral do angiograma da carótida interna direita, mostrando os ramos coroidais posteriores alimentando a veia de Galeno (setas); os jatos de alta velocidade (cabeça de seta) correspondem a zona amarela vista no US Doppler colorido visto em (A) (Tessler)

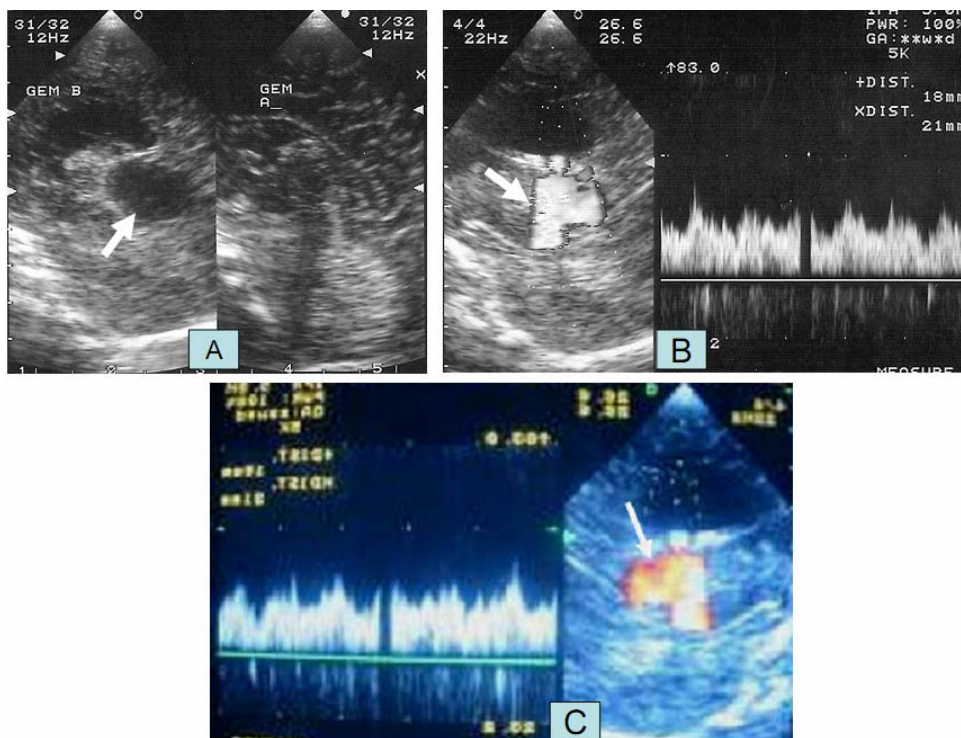
No ano de 2001, deu entrada na Unidade de Neonatologia do Hospital Regional da Asa Sul recém-nascido a termo com quadro de insuficiência cardíaca congestiva e uma informação de um “grande cisto em plexo coróide” no US pré-natal. Realizamos o US cerebral, sendo detectado uma estrutura cística na região da veia de Galeno. A adição do Doppler mostrou turbilhonamento do fluxo sanguíneo,

evidenciando o caráter vascular da lesão (figura 4.23). A ausculta do crânio evidenciou sopro contínuo, mais evidente na região posterior do crânio. A tomografia computadorizada confirmou o achado.



**Fig. 4.23. Malformação da veia de Galeno. Em (A) US no plano sagital mostrando uma estrutura cística na região da veia de Galeno (seta). Em (B) Doppler mostrando o turbilhonamento do fluxo sanguíneo, caracterizando a lesão como vascular (seta) (Margotto)**

No ano de 2003, tivemos outro caso de aneurisma da veia de Galeno: RN 2º gemelar, “hidrocefalia intra-útero”; nasceu no dia 7/2/03, cesariana, 38 semanas de gestação; peso ao nascer de 2155g; Apgar de 9 e 10. Alta em boas condições, no terceiro dia de vida. Com 9 dias de vida, deu entrada na Unidade de Neonatologia do HRAS com grave quadro de insuficiência cardíaca congestiva. Realizado o US cerebral que revelou grave dilatação biventricular, hemorragia bilateral em plexo coróide e malformação na veia de Galeno (4.24). A tomografia computadorizada e a ressonância magnética confirmaram a malformação da veia de Galeno, sendo indicada a embolização da referida veia. Com 23 dias de vida, o RN foi transferido para o Alojamento Conjunto. Alta com 38 dias de vida, estável, sem a realização, ainda, da embolização.



**Fig. 4.24. Malformação da veia de Galeno em um dos RN gêmeos. Em (A) US cerebral no plano sagital na linha média dos RN gêmeos, evidenciando no gêmeo B estrutura cística a nível da veia de Galeno (seta). Em (B) Doppler no gêmeo B mostrando a malformação da veia de Galeno (turbilhonamento do fluxo subgalnéo-seta), com a reprodução em cores em (C) (Margotto).**

## REFERÊNCIAS

1. Volpe JJ. Neural tube formation and prosencephalic development. In. Volpe JJ. Neurology of Newborn, WB Saunders Company, Philadelphia, Third Edition, 1995 p.3-42
2. Volpe JJ. Neuronal proliferation, migration, organization, and myelination. In. Volpe JJ. Neurology of Newborn, WB Saunders Company, Philadelphia, Third Edition, 1995p.43-92
3. Rubio-Díaz JJ, González-Carrilo CP, et al. Displasia septótica (síndrome de Morsier): a propósito de um caso. Rev Neurol 2008;47:247-8
4. Araujo Júnior, Leite PA, Pires CR et al. Postnatal evaluation of schizencefaly by transfontanellar three-dimensional sonography. J Clin Ultrasound 2007; 35:351-355
5. Patel S, Barkovich AJ. Analysis and classification of cerebellar malformations. Am J Neuroradiol 2002; 23:1074-1087
6. Scoffings DJ, Kurian KM. Congenital and acquired lesions of the septum pellucidum. Clin Radiol 2008; 63:210-219

7. Szewka AJ, Walsh LE et al. Chiari in the family: inheritance of the Chiari I malformation. *Pediatr Neurol* 2006; 34:481-485
8. Murray C, Seton C et al. Arnold Chiari type 1 malformation presenting with sleep disordered breathing in well children. *Arch Dis Child* 2006; 91:342-343
9. Wang LW, Huang CC, Yeh TF. Major brain lesions detected on sonographic screening of apparently normal term neonates. *Neuroradiology* 2004;46:368-373
10. Veiga HS (comunicação pessoal), 2009
11. Pilu G, Perolo A, David C. In: Timor-Trtch IE, Monteagudo A, Cohen HL. *Ultrasonography of the prenatal and neonatal brain*, Appeton&Lange, Samford Connecticut, 1996, p.241-258
12. Cohen HL. In: Timor-Trtch IE, Monteagudo A, Cohen HL. *Ultrasonography of the prenatal and neonatal brain*, Appeton&Lange, Samford Connecticut, 1996, p.259-285
13. Anderson NG, Laurent I, Woodward LJ et al. Detection of impaired growth of the corpus callosum in premature infant. *Pediatrics* 2006;118:951-960
14. Glass HC, Shaw GM, Ma C, Sherr EH. Agenesis of the corpus callosum in California 1983-2003: a population-based study. *Am J Med Genet A*. 2008;146A:2495-500.
15. Dean LM, Taylor GA. The intracranial venous system in infants: normal and abnormal findings on duplex and color Doppler sonography. *AJR* 1995;164:151-156
16. Deeg KH, Scharf J. Colour imaging of arterivenous malformation of the vein of Galen in a newborn. *Neuroradiology* 1990;32:86-89
17. Bodensteiner JB, Johnsen SD. Cerebellar injury in the extremely premature infant: newly recognized but relatively common outcome. *Child Neurol* 2004;19:139-142)
18. Messerschmidt A, Peter C, Brugger P, Boltshauser E et al. Disruption of cerebellar development: potential complication of extreme prematurity. *Am J Neuroradio* 1967 26:1659–1667
19. Tessler FN, Dion J, Viñuela F et al. Cranial arteriovenous malformations in neonates: color Doppler imaging with angiographic correlation. *AJR* 1989;153:1027-1030
20. McGahan JP, Nyberf DA, Mack LA. Sonography of facial Features of alobar and semilobar holoprosencephally. *AJR* 1990;154:143-148

***Pesquisado, digitado, formatado e corrigido por Paulo R. Margotto  
Brasília, 13 de janeiro de 2010***