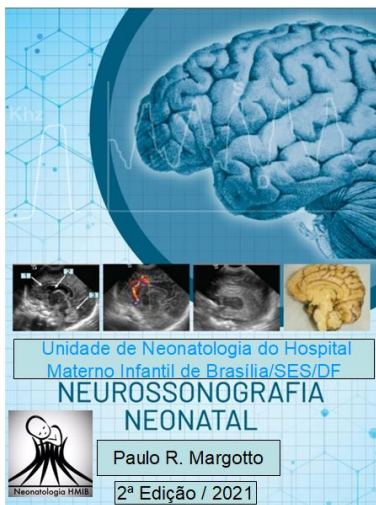




Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Paulo R. Margotto

Unidade de Neonatologia do Hospital Materno Infantil de Brasília/SES/DF
/Hospital Santa Lúcia Sul / Hospital Maternidade Brasília



www.paulmargotto.com.br
pmargotto@gmail.com

Brasília, 7 de agosto de 2025

Link do livro: <https://drive.google.com/file/d/1TFKcSNe7-YKXuFKIZOAHgzhT1IhsFPAU/view?usp=sharing>



 nexus

núcleo de excelência em ultrassonografia e ensino médico

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

- 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.

Vamos abordar as principais:

1-AGENESIA DO SEPTO PELÚCIDO (DISPLASIA SEPTO-ÓTICA: SÍNDROME DE MORSIER)

2-AGENESIA DO CORPO CALOSO

3-MALFORMAÇÃO DE ARNOLD CHIARI

4-COMPLEXO DANDY WALKER E AUMENTO DA CISTERNA MAGNA

5-HOLOPROSENFALIA

6-ESQUISENFALIA

7-LESÕES CEREBELARES

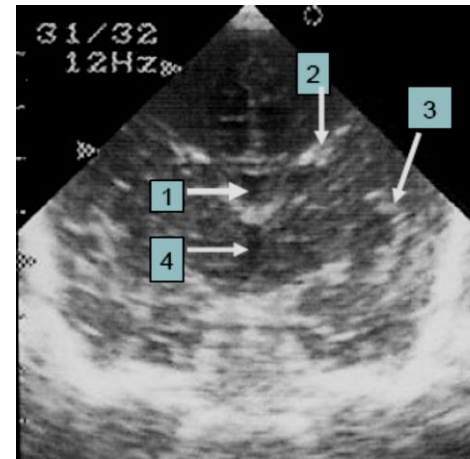
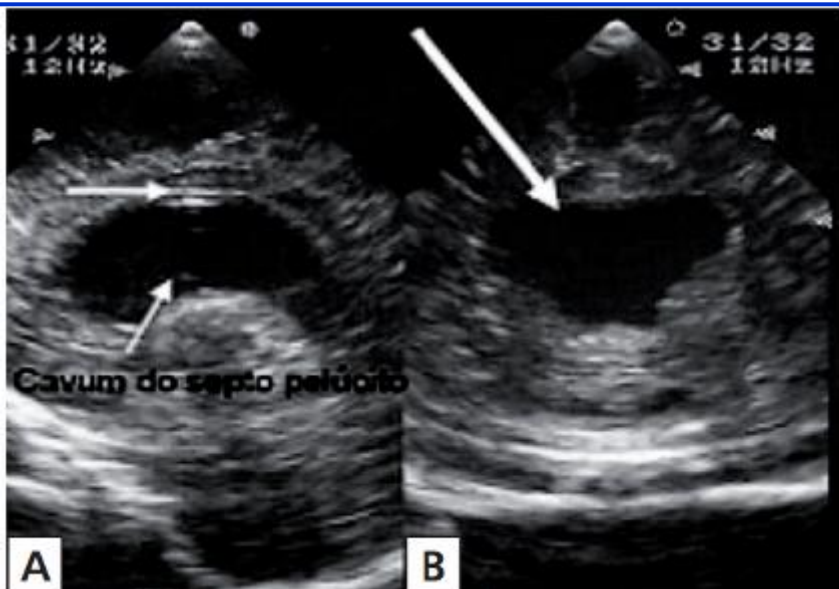
8-MALFORMAÇÃO DA VEIA DE GALENO

□

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

AGENESIA DO SEPTO PELÚCIDO (DISPLASIA SEPTO-ÓTICA: SÍNDROME DE MORSIER)

- ❑ Rara anomalia (2-3/100.000)
- ❑ **ausência do septo pelúcido+hipoplasia do disco óptico**
- ❑ **Outros achados: anomalias crâniofaciais, como hipotelorismo e lábio leporino, ventriculomegalia, retardo mental, hemiparesia**
- ❑ **Diagnóstico: ressonância magnética e oftalmoscopia do nervo óptico**
- ❑ **Clínica: convulsões, retardo motor, hemiplegia, atetose, autismo, epilepsia, déficits de aprendizado e atenção**



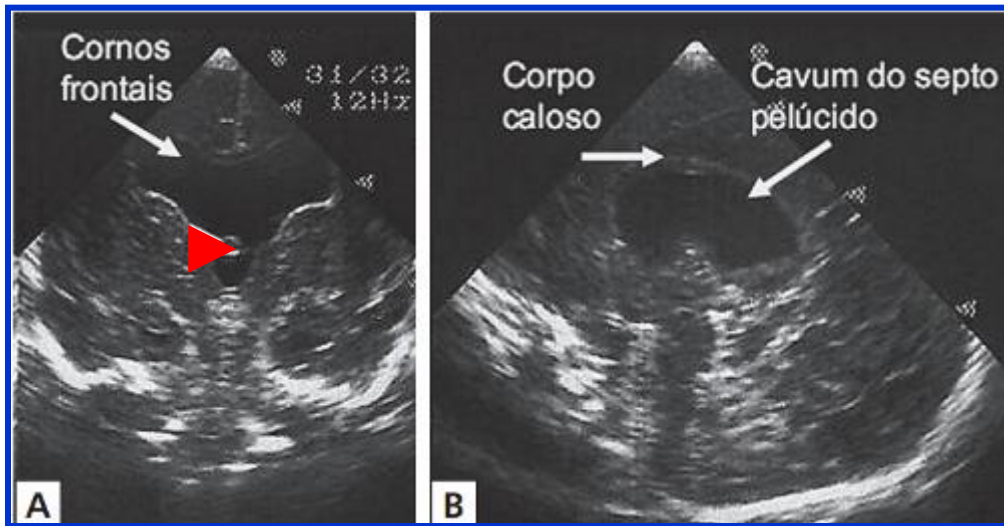
Margotto, PR

Normal

Aparência quadrangular dos cornos frontais fundidos
Corpo caloso hipoplásico (adelgaçado)

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

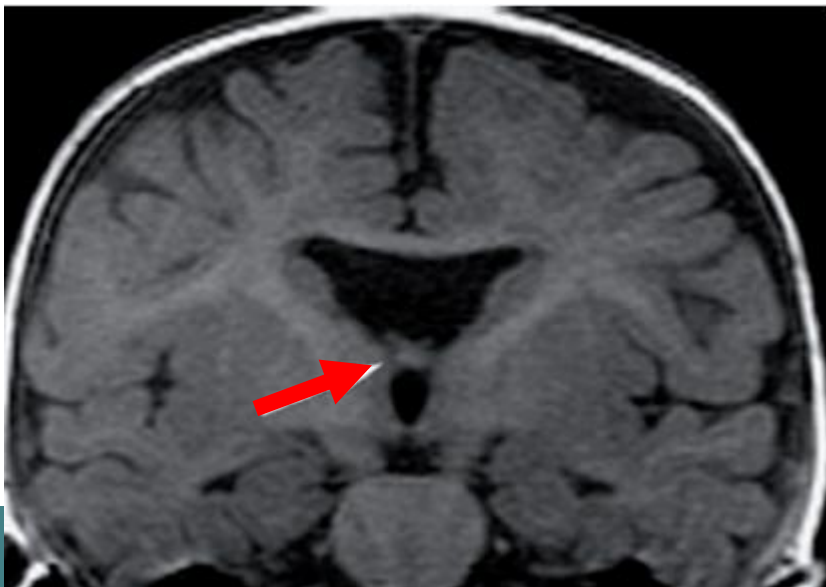
RN de 34 sem;1600g



Pode ocorrer agenesia do cavo do septo pelúcido, independente da S. de Morsier

Vem acompanhada de Agenesia do corpo caloso (desenvolvimento do septo pelúcido ligado ao do corpo caloso)

Margotto/Castro



Seta (sem cabeça na US):
fórnix na posição caudal anormal

Scoffis, Kurian

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

AGENESIA DO CORPO CALOSO (ACC)

- Corpo caloso (CC): é a mais larga comissura que conecta os hemisférios cerebrais
- Completa ou Parcial (digenesia do CC: falta da porção caudal[tronco e esplênio])
- Distorce a arquitetura intracraniana:

- maiores ventrículos (átrios e cornos occipitais) (B)
- cornos frontais: aspecto de “chifre de touro” (A)
- 3o ventrículo alongado
- sucos cerebrais médios em forma de “raios de sol” (C)
- artéria pericalosa ascende verticalmente (D)
- plexos coróides paralelos (corte coronal posterior) (B)



www.laifi.com

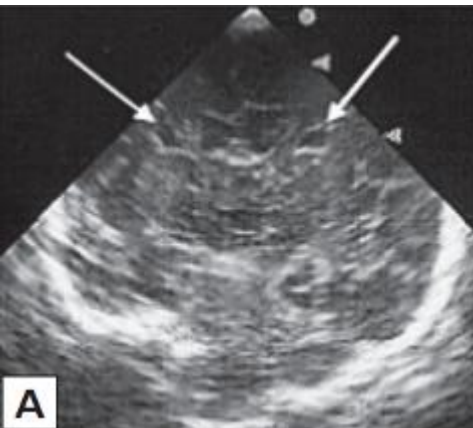


Margotto/Castro

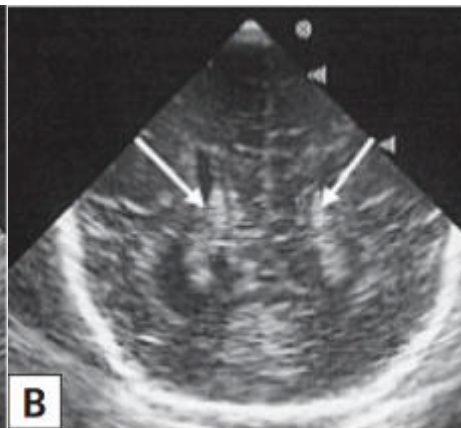
Margotto, PR Normal

banda sonoluscente demarcada superior e inferiormente por duas linhas ecogênicas.

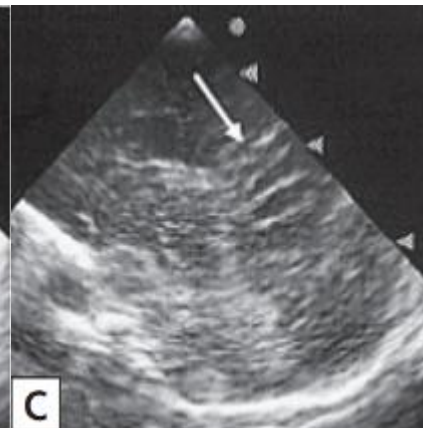
ACC:associações: cromossopatias (13,18),Dandy-Walker



Margotto/Castro



Margotto/Castro



Margotto/Castro



Samuel Santana

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Avaliação do crescimento do corpo caloso

- Anderson NG (2006) et al: 61 RN de muito baixo peso(23-35 semanas)

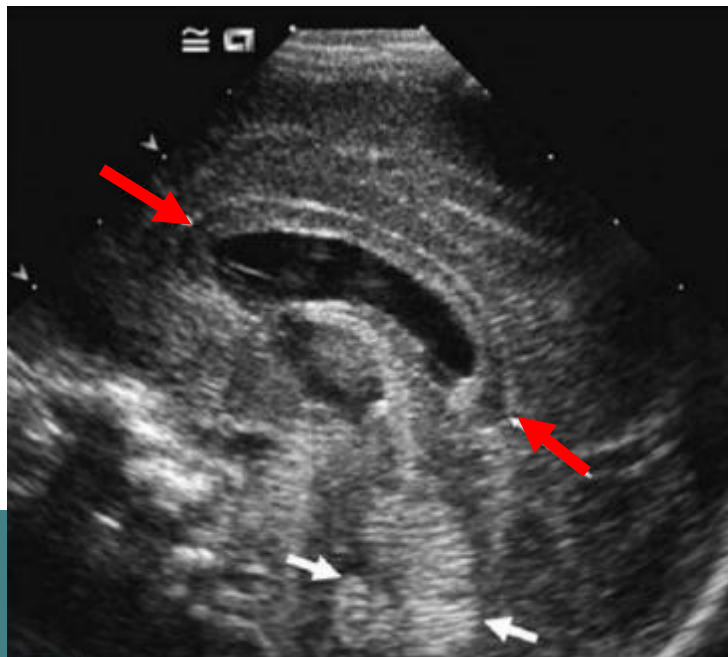
- o CC cresce 0,2-a 0,27mm/dia

(forte correlação com o cresc. do vermis cerebelar: r^2 de 0,68)

- deficiente crescimento do CC entre 2-6 semanas pós-natal



- paralisia cerebral e atraso motor aos 2 anos



Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Agenesia completa e parcial do corpo caloso

Embriogênese defeituosa

Evento que interrompeu o seu desenvolvimento em qualquer época da gestação:

Porção anterior: **encefalomalácia**

Porção posterior: formação incompleta



Coley BD e Hogann MJ (1997): leucomalácia cística do CC (32 sem; 1430g; sepse, convulsão)
Curso típico da leucomalácia: ↑ ecogenicidade, mudança cística, colapso e perda de volume

Prognóstico sem outras malformações: desenvolvimento normal ou *bordeline* em 87%

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Malformação de Arnold-Chiari (descrita em 1890)

□ Deslocamento caudal do cerebelo e 4º ventrículo para o canal vertebral

- 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).

Tipos III e IV: mais atualmente não tem sido incluídas

Causas: estenose (40-75% dos casos),
atresia (10%) ou
compressão do aqueduto de Sylvius

A hidrocefalia é frequente ao nascer

(estiramento e posteriormente estreitamento pelo deslocamento caudal do cerebelo)

Parece haver um componente hereditário

Sintomas: cefaléia, distúrbios do sono, apneia (compressão ou isquemia do Centro respiratório): melhora após descompressão de fossa posterior

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Malformação de Arnold-Chiari



A
colpocefalia



B
Proeminente massa intermédia
No 3o ventrículo

Margotto/Castro

- cerebelo rebaixado
- aumento do 3º Ventrículo
- Plexo coróide lobulado

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

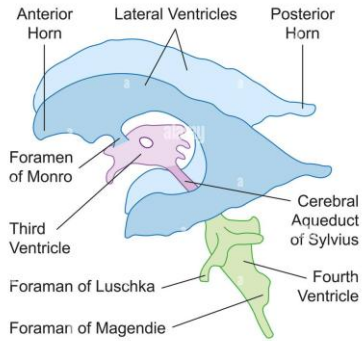
□ **Complexo Dandy-Walker:**

(defeito do desenvolvimento do teto do 4º Ventrículo)

(dilatação cística do 4º Ventrículo devido a atresia dos forâmens de Magendie e de Luschka)

Associa-se com outras malformações em 50-70% dos casos: agenesia do corpo caloso, holoprosencefalia, esquisencefalia e encefalocele)

Ventricular System of Brain



COMPREENDE:

□ **-malformação clássica de Dandy-Walker**

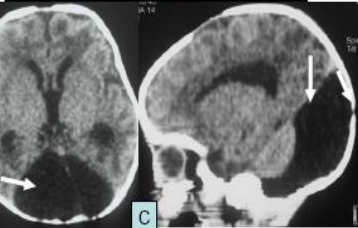
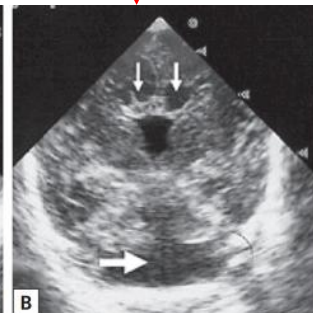
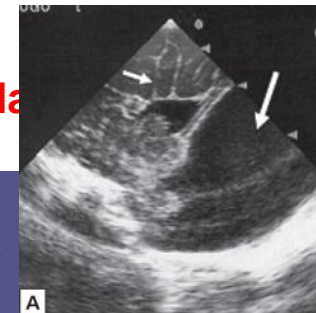
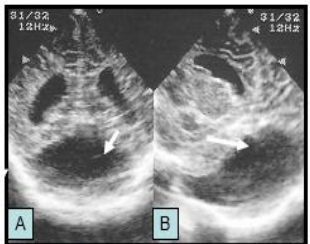
(Prognóstico: hidrocefalia (primeiro ano de vida);

40% morrem no período neonatal e 70% com déficits cognitivos)

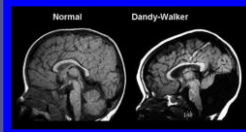
US: Formação cística na fossa posterior

TC (hipoplasia de hemisférios cerebelares, agenesia de vermis cerebelar)

Dandy-Walker Com agenesia calosa



Margotto/
Castro



Margotto/
Castro

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

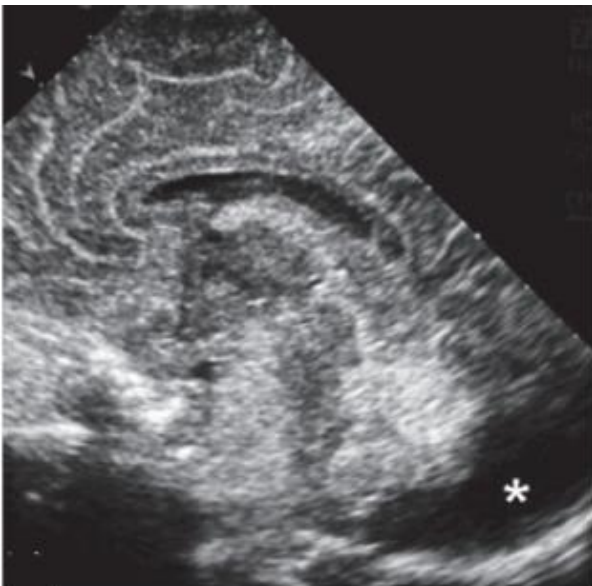
**-Variante Dandy-Walker (hipoplasia do vermix cerebelar;
4° Ventriculo se comunica com a cisterna magna**

- Megacisterna magna

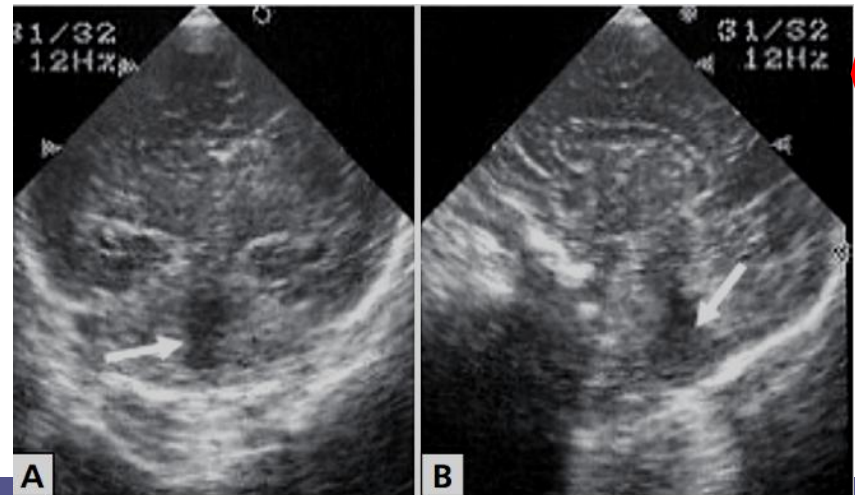
(>10mm; sem digenesia cerebelar; associa-se com a trissomia do 18)



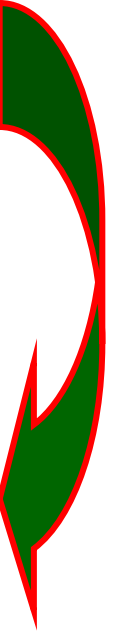
Megacisterna magna



Margotto/
Castro



Margotto/
Castro



Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

□ Holoprosencefalia

Falha parcial ou completa do procéfal primitivo em formar:

(4ª a 8ª semana gestac) { - o telencéfalo (hemisférios cerebrais) e
- o diencéfalo (tálamo, hipotálamo)

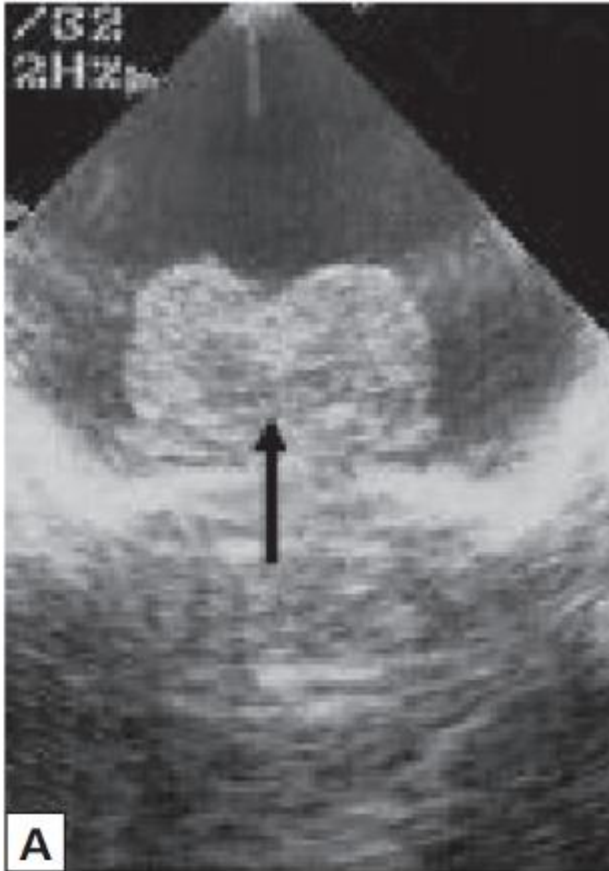
- **Caso graves: ciclopia/Mais geralmente:fenda palatina/narina única**
- **Causa principal:distúrbio cromossômico (75% com trissomia do 13)**
- **São 3 formas: alobar. Lobar e semilobar**

- 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.

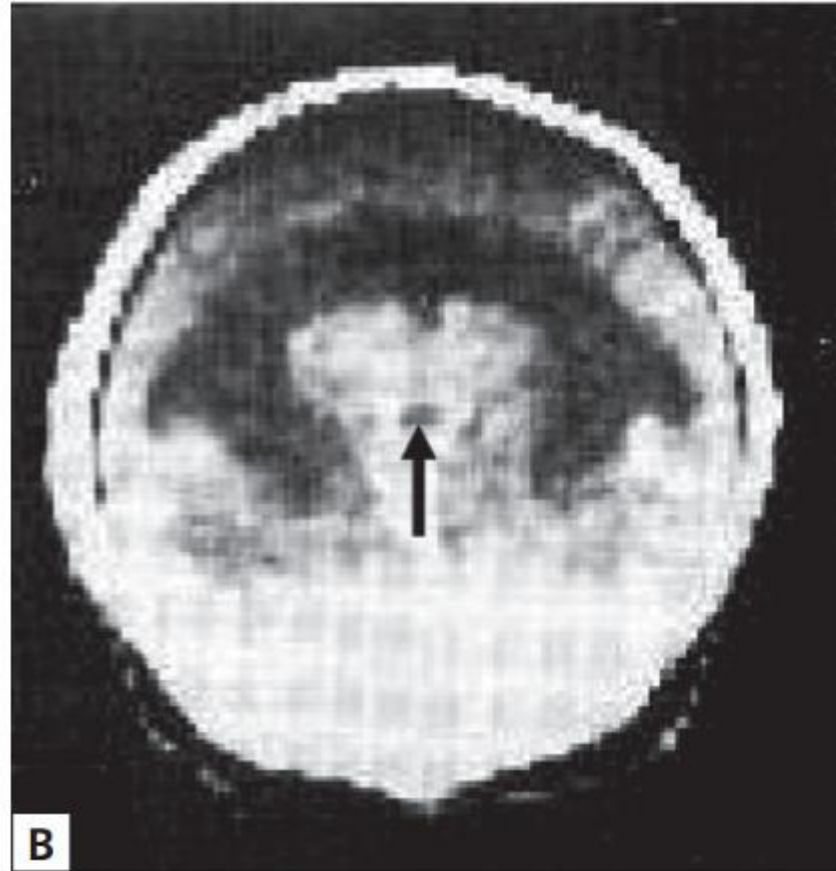
Formas Alobar e Lobar: prognóstico ruim; tratamento conservador
Forma lobar:podem ter vida normal;com frequência: sequelas neurol

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Holoprosencefalia



Margotto/Castro



Volpe

Holoprosencefalia alobar: único ventrículo e fusão talâmica

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

□ Esquisecefalia

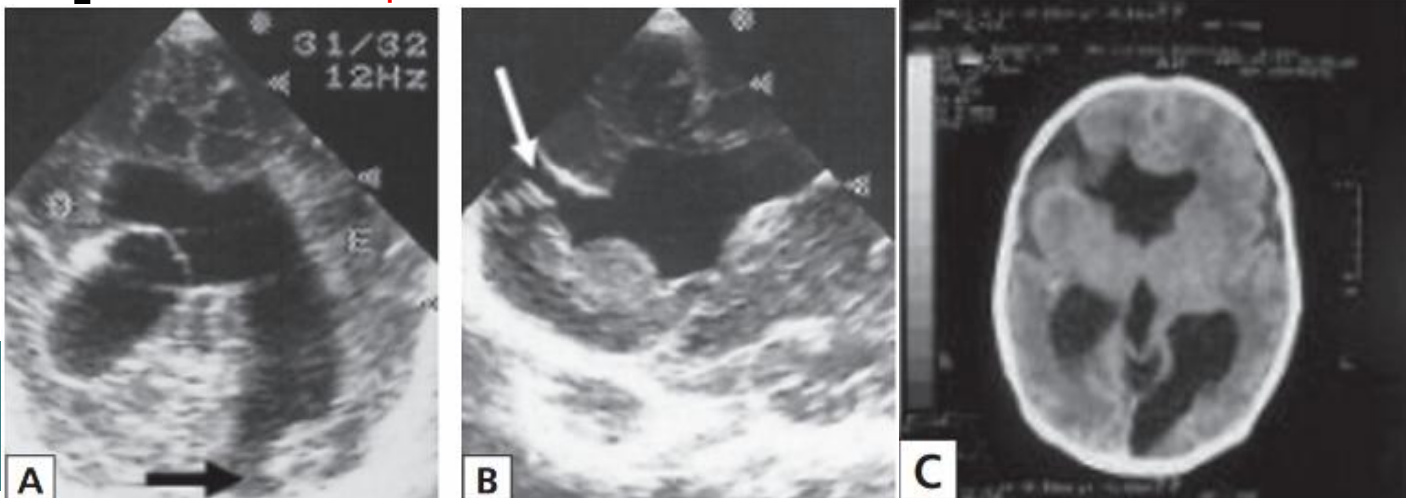
- anomalia congênita da **migração neuronal** caracterizada pela presença de fendas que se estendem da margem ventricular a superfície cortical
- Outras malformações associadas: agenesia calosa, displasia séptico óptica, ventriculomegalia, polimicrogiria, paquigiria, lisencefalia.

(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 esquisecefalia)

Classificada em 2 tipos:

- **Tipo I: lábios fechados** (fenda pequena e simétrica; não contém LCR)
- **Tipo II: lábios abertos** (defeito cortical maior; ventrículo se comunica com o espaço subaracnóide-mais em lobos parietal e temporal)

Esquisecefalia de lábios abertos



Ausência do Septo pelúcido, TC: Paquigiria, Lisencefalia

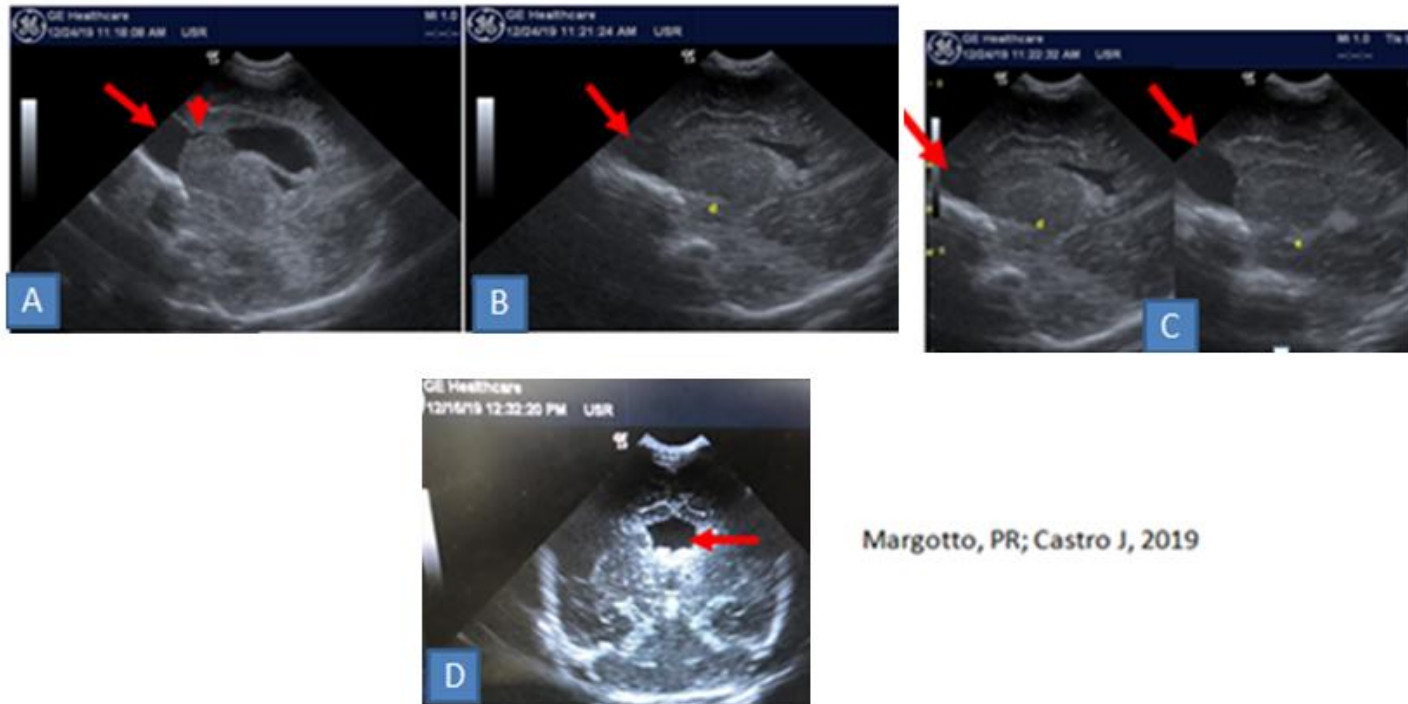
Margotto/Castro

Epilepsia

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Esquiencefalia (lábios abertos)

Recém-nascido em 15/12/2019, 39 semanas, mãe G4P3 com 30 anos de idade, com diagnóstico pré-natal de gastrosquise. Ao nascer, gastrosquise, microcefalia. Realizada ecografia transfontanelar que mostrou:



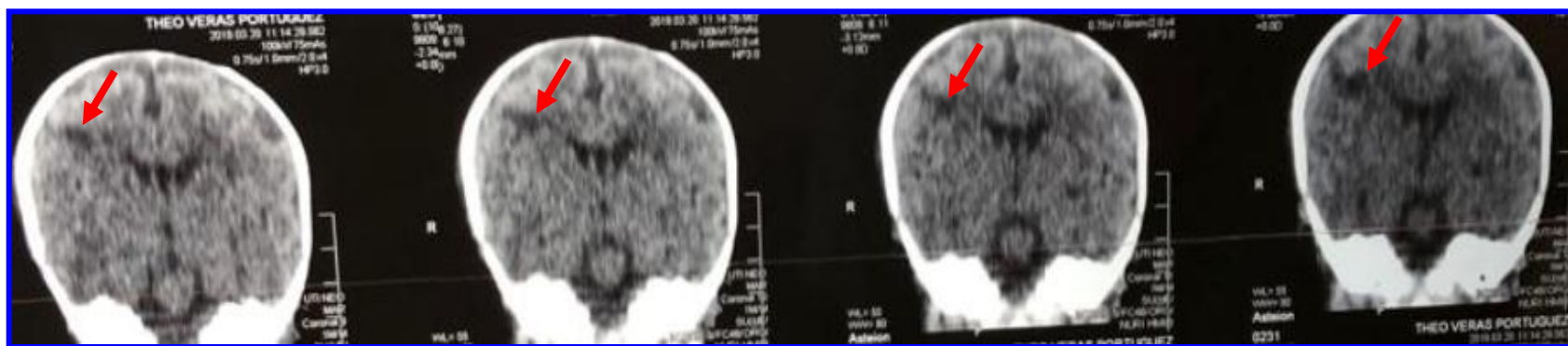
Margotto, PR; Castro J, 2019

No Plano sagital em (A) , (B) e (C) observamos área hipoeecóica frontal bilateral (setas) e a comunicação com o ventrículo lateral (cabeça de seta), caracterizando a esquiencefalia de lábios abertos. Em (D) ausência do septo pelúcido

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Esquiencefalia (lábios fechados)

- RN de 32 sem, 1230g, PIG, mãe com DHEG grave, desconforto respiratório precoce, CPAP 30% e O₂. Apresentou sepse tardia presumível. Ultrassonografia inicial mostrou intensa hiperecogenicidade periventricular, com melhora 22 dias depois. Com 38 dias apresentou convulsões de difícil controle.
- Realizada tomografia computadorizada de crânio com 40 dias de vida: **faixa hipodensa no lobo frontal direito**, aparentemente envolta por substância cinzenta e **se comunicando com o ventrículo lateral homolateral**. Considerar a possibilidade de esquiencefalia de lábio fechado. A critério clínico prosseguir investigação com ressonância magnética



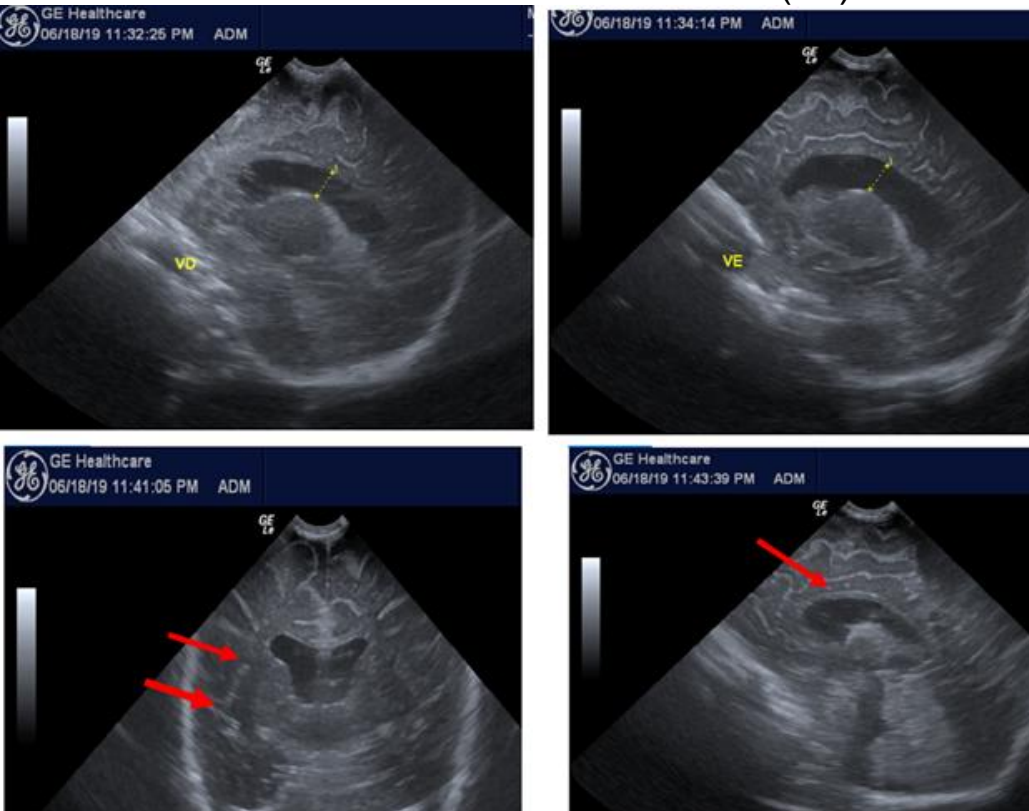
Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Esquiencefalia de lábios fechados

Uma linha hiperecoica que se estende da região da fissura sylviana para a porção anterior do ventrículo lateral (melhor imagem no plano coronal), representando o revestimento do córtex da fenda fundida (tipo I);

Neonatal schizencephaly: comparison of brain imaging.

Chamberlain MC, Press GA, Bejar RF. *Pediatr Neurol.* 1990 Nov-Dec;6(6):382-7. doi: 10.1016/0887-8994(90)90005-I. PMID: 2127354



Dilatação biventricular (VD=VE=9,6 mm)/Adelgaçamento do corpo caloso; Uma linha hiperecoica que se estende da região da fissura sylviana para a porção anterior do ventrículo lateral. Sugerimos ressonância magnética (Margotto, PR/Castro J)

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Malformação do plexo coróide

- Heck et al(2002):RN a termo,2450g,Apgar 8/9
- Apnéia, postura de descerebração, convulsão
- US/TC/RM:hemorragia intraventricular (HIV) a direita



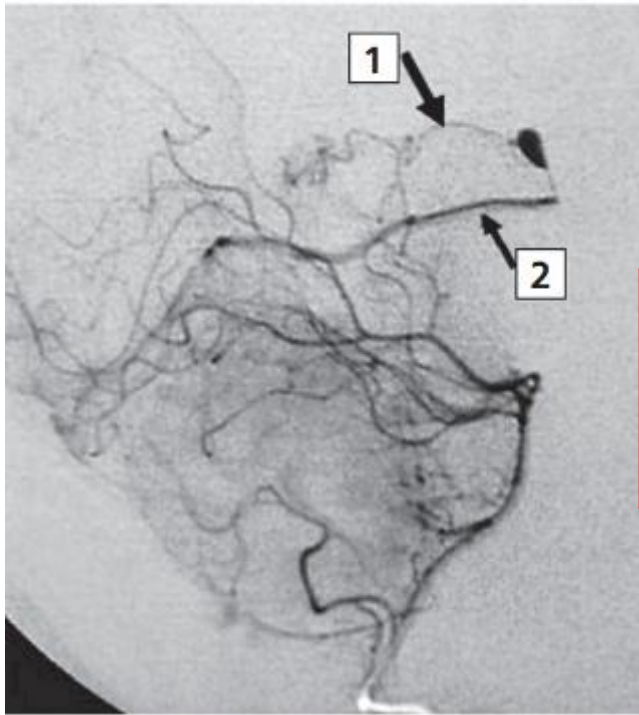
[Choroid plexus arteriovenous malformation presenting with intraventricular hemorrhage.](#)

Heck DV, Gailloud P, Cohen HL, Clatterbuck RE, Tamargo R, Avellino AM, Murphy KP.J Pediatr. 2002 Nov;141(5):710-1. doi: 10.1067/mpd.2002.129033.PMID: 12410203

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Malformação do plexo coróide

- Estudos da coagulação normais
- Angiograma no 3º dia: malformação arteriovenoso no plexo coróide



1: aumento da largura da artéria coroidal posterior
2: drenagem precoce para a veia cerebral interna

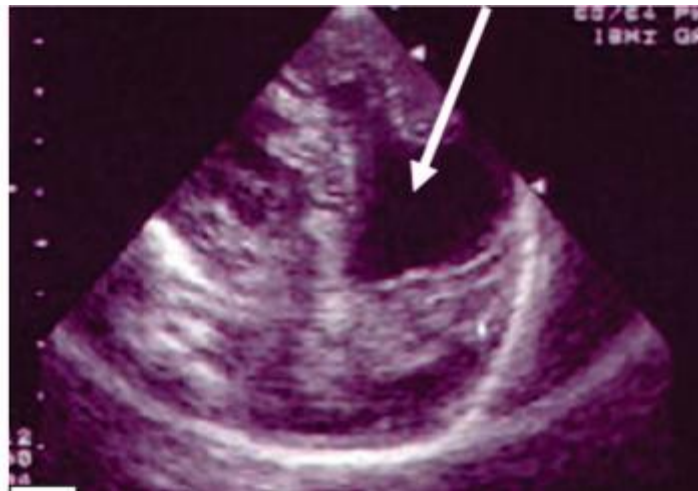
**Em RN a termo sem fatores conhecidos
Para a hemorragia intraventricular, pensar em
Malformação arteriovenosa**

Heck et al

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Malformação da veia de Galeno

- A mais comum malformação arteriovenosa cerebral
- 95% se apresentam com insuficiência cardíaca; hidropsia fetal não imune
- US: - Doppler: aumento da velocidade do FSC
 - estrutura cística atrás do 3o Ventrículo → compressão do aqueduto com hidrocefalia

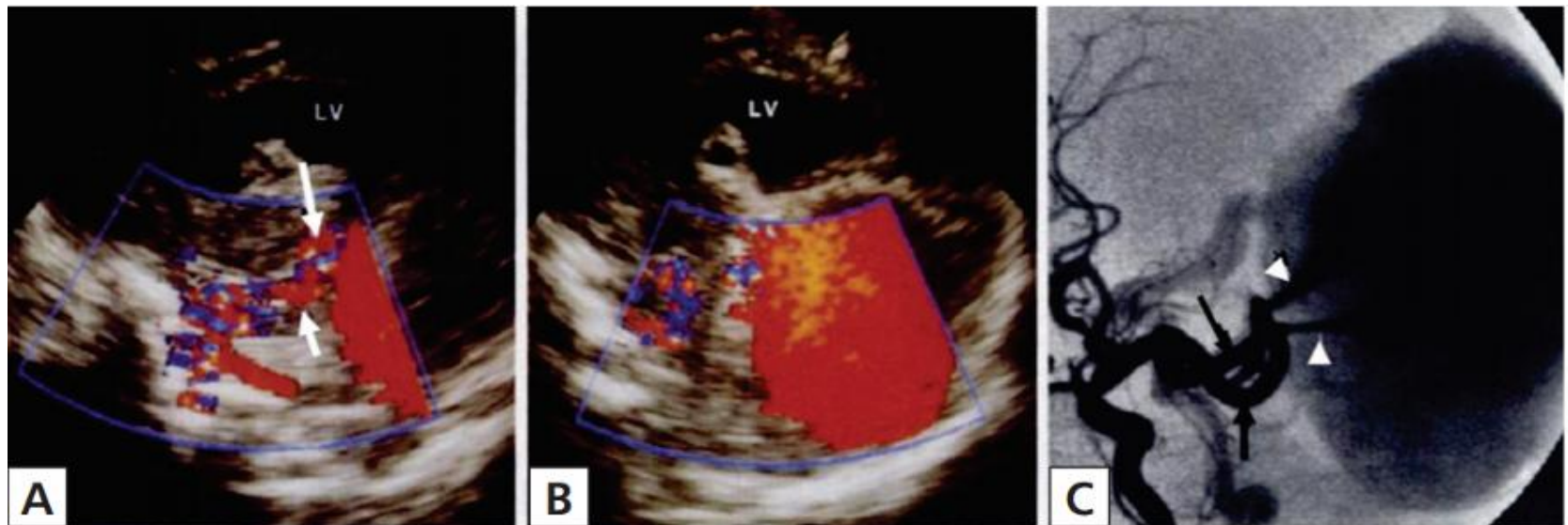


Margoto,PR

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Malformação da veia de Galeno

- Doppler: fluxo dentro do aneurisma; artérias originando das artérias cerebrais posteriores e média (Boa correlação com a angiografia)



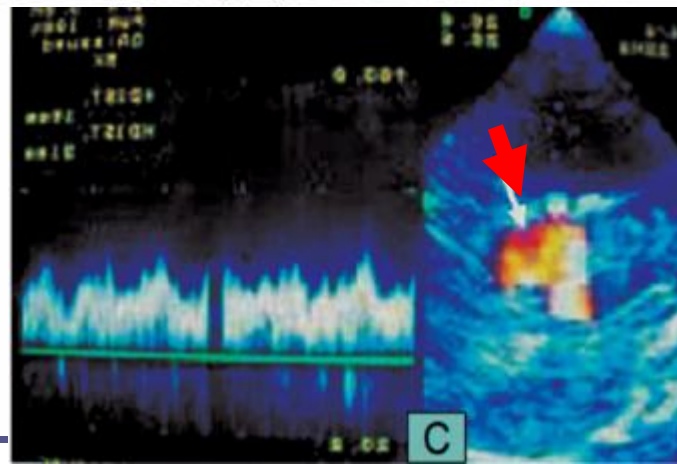
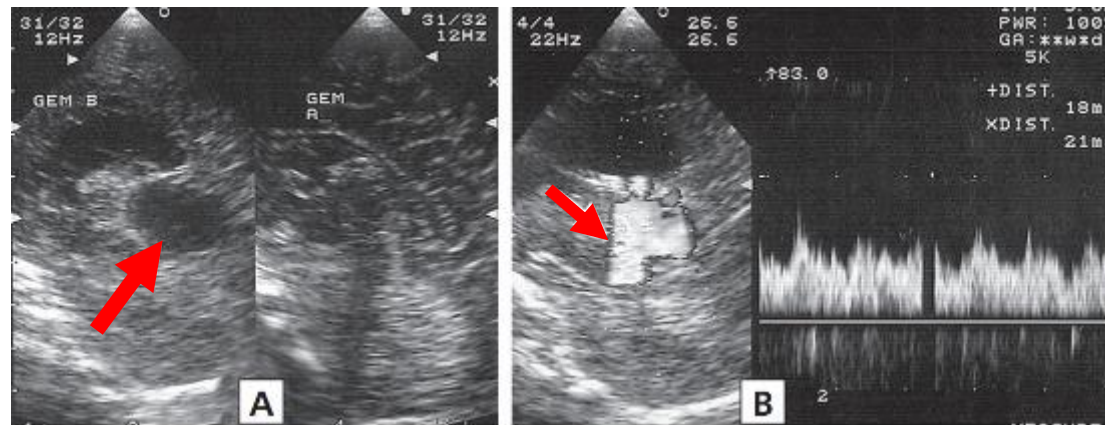
(Tessler et al, 1989)

- 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 na US Doppler colorida visto em (A).

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Malformação 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; com 9 dias: no PS com ICC

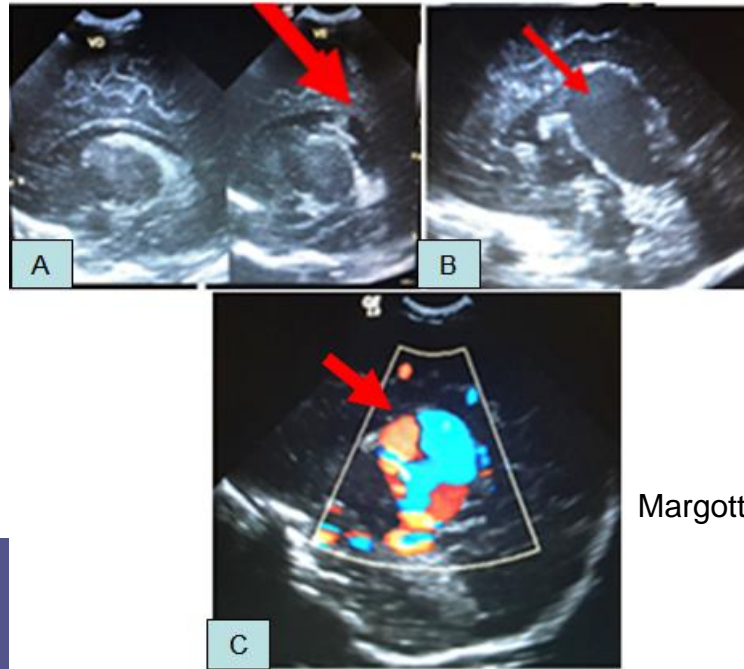


Margotto, PR

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Malformação da veia de Galeno

- RN de 39 semanas, recentemente transferido à Unidade, com peso ao nascer de 2760g, cesariana por desproporção céfalo-pélvica, Apgar de 9,9. Apresentou **grave quadro de insuficiência cardíaca (ecocardiograma sem lesões estruturais)**. Apresentou sepse precoce por *E. cloacae*, enterocolite necrosante (3 perfurações), convulsão com 4 dias de vida. Realizado **US com 31 dias de vida que mostrou enorme área cística interhemisférica com extensão para a esquerda (Doppler: intenso turbilhonamento do fluxo sanguíneo, sugestivo de MAVG)** e hemorragia intraventricular grau 2-restos de coágulo à esquerda.. Realizada tomografia de crânio com contraste e Reconstrução MIP que comprovou a lesão vascular.

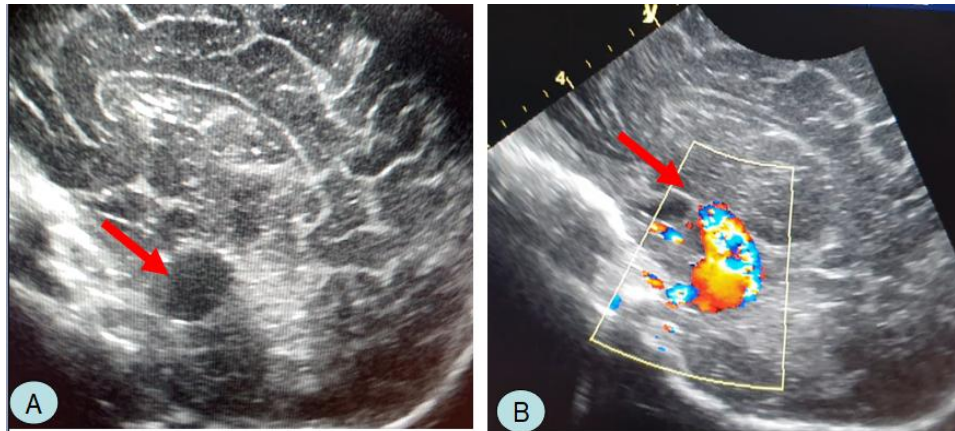


Margotto, PR

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Malformação da veia de Galeno: PODE NÃO SER!

- Recém-Nascido de 39 Semanas, Gravidez Sem intercorrências, ultrassom gestacional 7 dias antes mostrou “ em polo cefálico a esquerda da linha média, **formação sacular com fluxo ao Doppler, compatível com Aneurisma da Via de Galeno**” (DN:9/9/2019).
- O US cerebral evidenciou **formação sacular com intenso turbilhonamento do fluxo sanguíneo peripontina à esquerda** . A **angiorressonância magnética cerebral artério e venosa** evidenciou **shunt dural, centrada na cisterna perimesencefálica e peritontina à esquerda**, aparentemente proveniente da artéria basilar, determinando compressão do tronco encefálico adjacente.



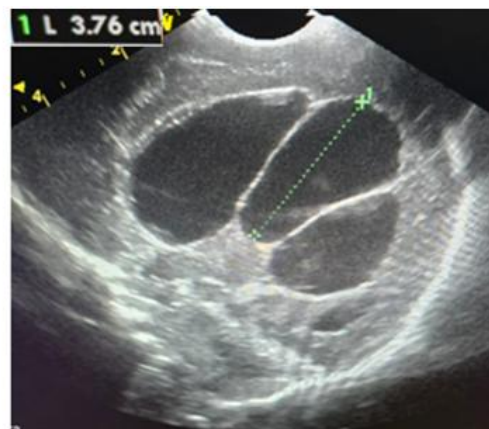
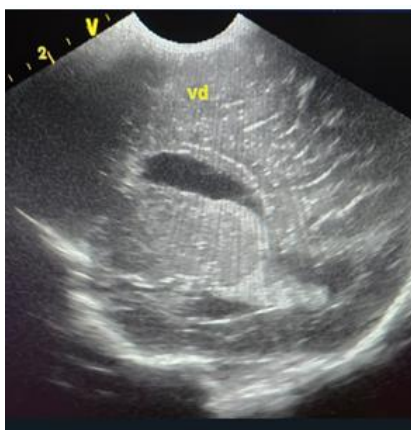
Em (A) plano sagital mostrando formação sacular na região peripontina a esquerda (seta) com intenso turbilhonamento do fluxo sanguíneo. (Margotto PR, 2019)

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Cisto Interhemisférico Malformativo Tipo 2 de Barkovich



O ultrassom (US) em um RN de 29 semanas e 1 dia, 970g, em ventilação mecânica mostrou dilatação de VE (ventrículo esquerdo: 37,6 mm) e várias septações, comprimindo o VD (ventrículo direito), além de agenesia parcial calosa.



Margotto, PR, 2025

RESSONÂNCIA MAGNÉTICA: lesão cística no interior do ventrículo lateral esquerdo, com septações de permeio, predominante composição com intensidade de sinal liquórico e porções mediais de conteúdo mais espesso que promove aumento de dimensões do ventrículo lateral esquerdo com efeito expansivo, promovendo apagamento de sulcos e fissuras e desvio para a direita do septo pelúcido.

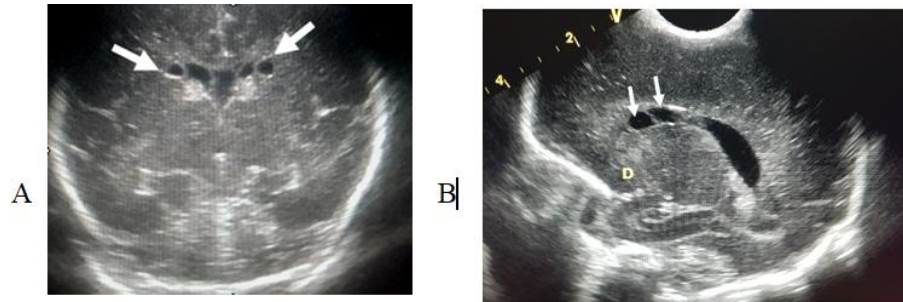
Neurocirurgia: programou procedimento neuroendoscópico após maior ganho de peso para marsupialização dos cistos e septostomia comunicando com o sistema ventricular do paciente, de forma a retornar a uma drenagem mais normal possível

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

- Barkovich et al analisaram imagem de 25 casos de agenesia do corpo caloso com cisto inter-hemisférico para avaliar essa malformação em si e anomalias associadas.
- Com base na morfologia, os pacientes foram separados em dois tipos principais, cada um com subtipos:
- **-os cistos do tipo 1** parecem ser uma extensão ou diverticulação do terceiro ventrículo ou ventrículos laterais, enquanto os
- **-cistos do tipo 2** são loculados e **NÃO SE COMUNICAM COM O SISTEMA VENTRICULAR.**

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Cisto no corno frontal (Coarctação do corno frontal)



Margotto, PR, 2025

- Pat et al e Chang et al descreveram a presença de cistos isolados nos cornos frontais, elípticos e de paredes lisas nos RN abaixo de 33 semanas ou peso ao nascer menor que 1500g em 0,7% e nos RN acima de 33 semanas, em 1,05%
- **NÃO CONFUNDIR COM LEUCOMALÁCIA PERIVENTRICULAR!!!!**

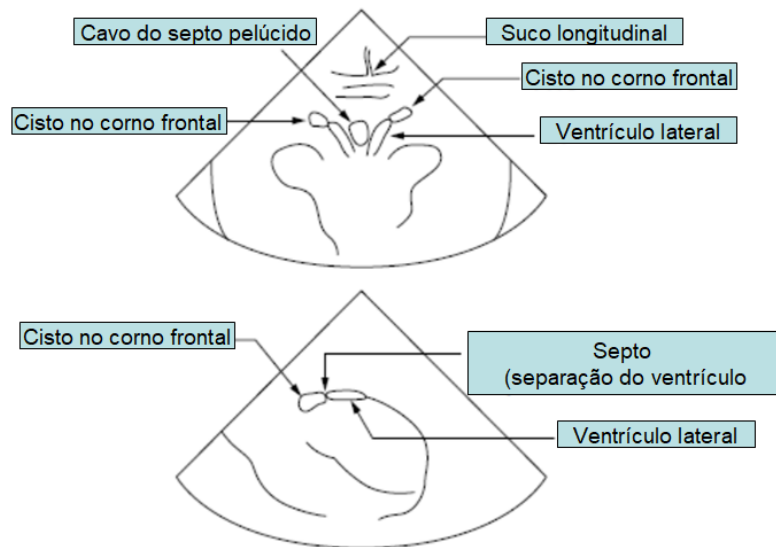
Esses cistos do corno frontal também foram chamados de coarctação de ventrículos laterais e cistos conatais. Embora esses cistos tenham sido previamente pensados ser pós-isquêmicos, acredita-se agora que eles formam uma variante normal anterior ao forame de Monro (seria um dobramento do corno frontal sobre si mesmo).

[Frontal horn cysts in normal neonates.](#) Chang CL, Chiu NC, Ho CS, Li ST. Brain Dev. 2006 Aug;28(7):426-30. doi: 10.1016/j.braindev.2006.01.002. Epub 2006 Feb 28. PMID: 16503391.

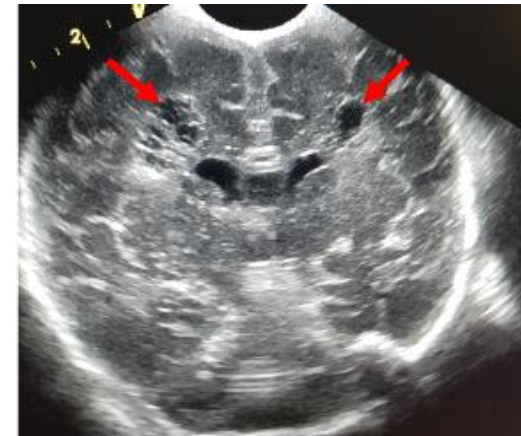
[Frontal horn thin walled cysts in preterm neonates are benign.](#) Pal BR, Preston PR, Morgan ME, Rushton DI, Durbin GM. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2001 Nov;85(3):F187-93. doi: 10.1136/fn.85.3.f187. PMID: 11668161

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Leucomalácia: Esses localizam-se ACIMA do ângulo externo do ventrículo, diferente dos cistos do corno frontal (no ângulo externo)



Pal BR, 2001

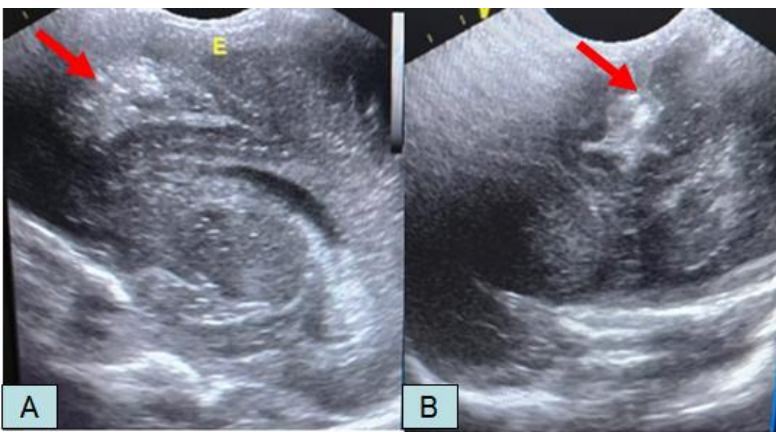


Margotto, PR, 2025

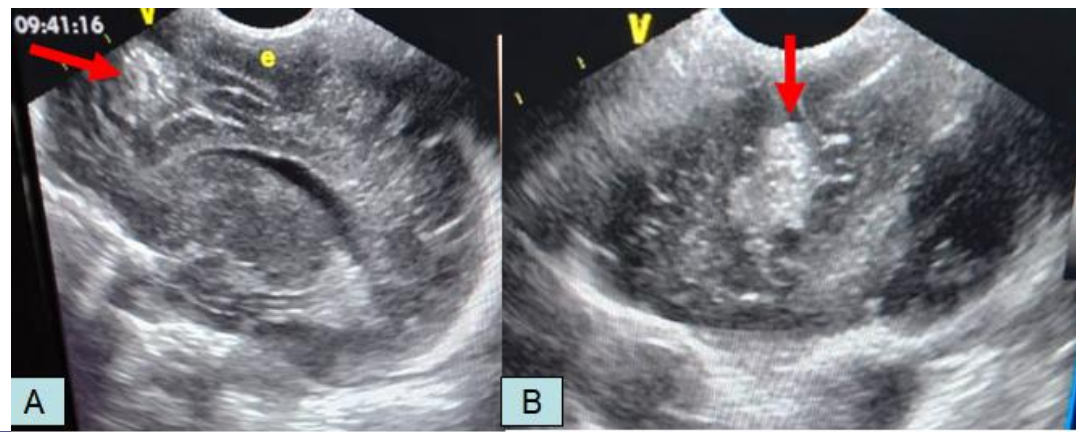
Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Anomalia do Desenvolvimento venoso frontal

- Recém-nascido de **28 semanas**, cesariana, Apgar de 4/6, peso de 1320g, AIG, mãe recebeu duas doses de esteróide e sulfato de magnésio. Esteve em ventilação mecânica por 6 dias. Rx compatível com SDR, recebendo duas doses de surfactante (com 5 e 15 horas de vida). Recebeu antibiótico por 10 dias (hemocultura negativa).
- Aos **6 dias de vida**, o primeiro **ultrassom cerebral mostrou hemisférios cerebrais simétricos e com área hiperecogênica frontal a esquerda acima do centro semioval** (Figura 1) e **persistindo no ultrassom cerebral aos 48 dias de vida** (Figura 2)

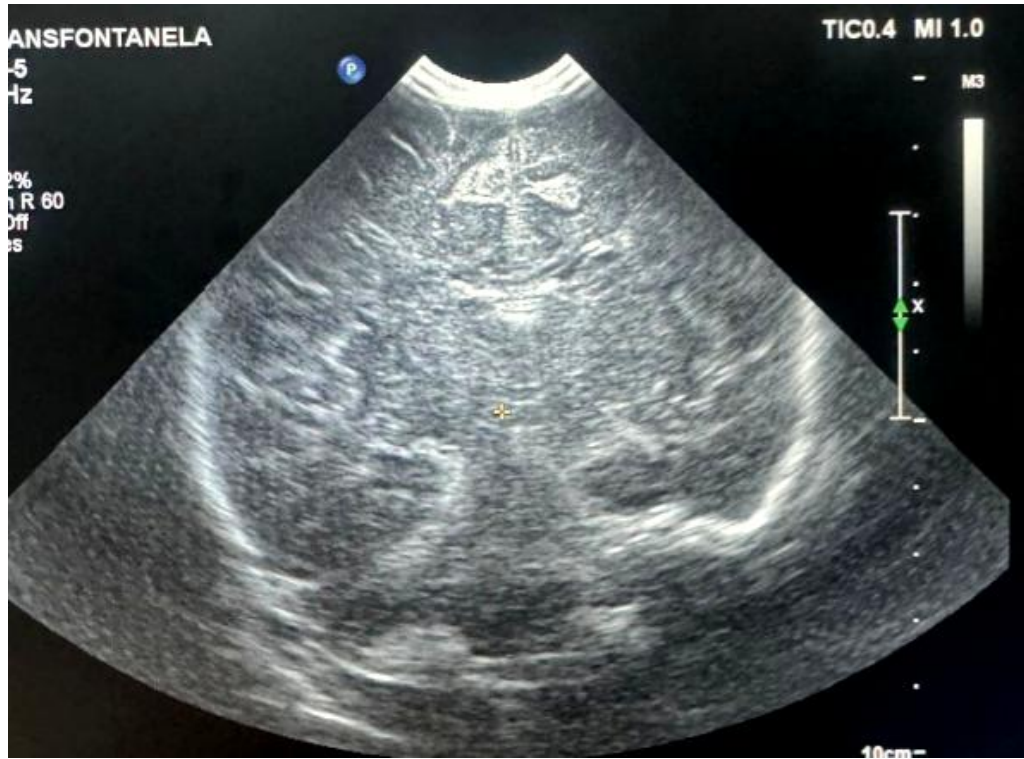


6 dias de vida



48 dias de vida

RN de 33 semanas com cardiopatia complexa



Renata Araripe/2025

Ultrassonografia nas Malformações Cerebrais

Anomalia do Desenvolvimento venoso frontal (ADV)

Ressonância Magnética aos 76 dias de vida:

- provável foco de ossificação na foice anterior associada a uma anomalia do desenvolvimento venoso frontal esquerdo, sem alteração de sinal do parênquima circunvizinho, drena para a lesão falcina supracitada

O que são as Anomalias do Desenvolvimento Venoso?

- Tratam-se de veias que mantêm algumas características da fase antiga de sua formação - ou fase de desenvolvimento. De maneira geral, o consenso é que aproximadamente **5% dos adultos** possuam AVDs.

É necessário tratamento?

- De maneira geral tratam-se de achados considerados "benignos" ou incidentais e não é necessário tratamento.

OBRIGADO!

7/8/2025

