A stylized, colorful illustration of a landscape. The foreground features rolling green hills with dark brown soil. On the left, there is a green tree, a purple flower, and an orange flower. A small red bird is flying in the sky. The background consists of light blue and white wavy bands representing the sky.

Cuidados de enfermagem ao RN com Encefalocele

Laryssa Marinna M. de Andrade
Residente de Enfermagem em Neonatologia

Encefalocele

Protrusão do conteúdo do crânio além dos seus limites normais, através de uma má formação óssea congênita, ou mais raramente através de forames ou fissuras normais do crânio.

Uma malformação relativamente rara e ocorre por um defeito no fechamento do tubo neural durante a fase de desenvolvimento embrionário, entre a terceira e a quarta semana de gestação.

Barreto, Barbosa, Telles. 1993
Zomignani, 2012

Encefalocele

Incidência

Frequência mundial ainda pouco estabelecida, mas há relatos de 1 a 4:10.000 nascimentos.

Patologia de alta mortalidade e prognóstico reservado.

Estudos atuais discordantes para sexo, etiologia e fatores de risco.

Encefalocele

No Brasil são escassas as publicações sobre a prevalência de Defeitos do Tubo Neural.

0,83:1000 a 1,87:1000

A espinha bífida é o defeito mais frequente, seguida da anencefalia e depois da encefalocele.

Cruvinel et al, 2003

Análise de 43 casos em um Hospital em SP no período de 1997 a 2008

1,24:1000

Mães jovens (18 - 32 anos), não primigestas, mais prevalentes em RN's do Sexo Feminino

Alta mortalidade (31%) e associada a retardo no desenvolvimento psicomotor

Zomignani, 2012

Encefalocele

Classificado como Malformações (ou defeitos) do fechamento do tubo neural.

Porém medidas preventivas diminuem a incidência dos DFTN enquanto as mesmas medidas não diminuíram a ocorrência da encefalocele.

Rowland et al, 2006

Encefalocele

Etiopatogênese

→ Desconhecido

Provável ação de agentes teratogênicos:

Altas doses de vitamina A (aumento dos níveis séricos de isotretinoína), Agentes Virais, Salicilatos, hipertermia, hipóxia.

Encefalocele

Classificação

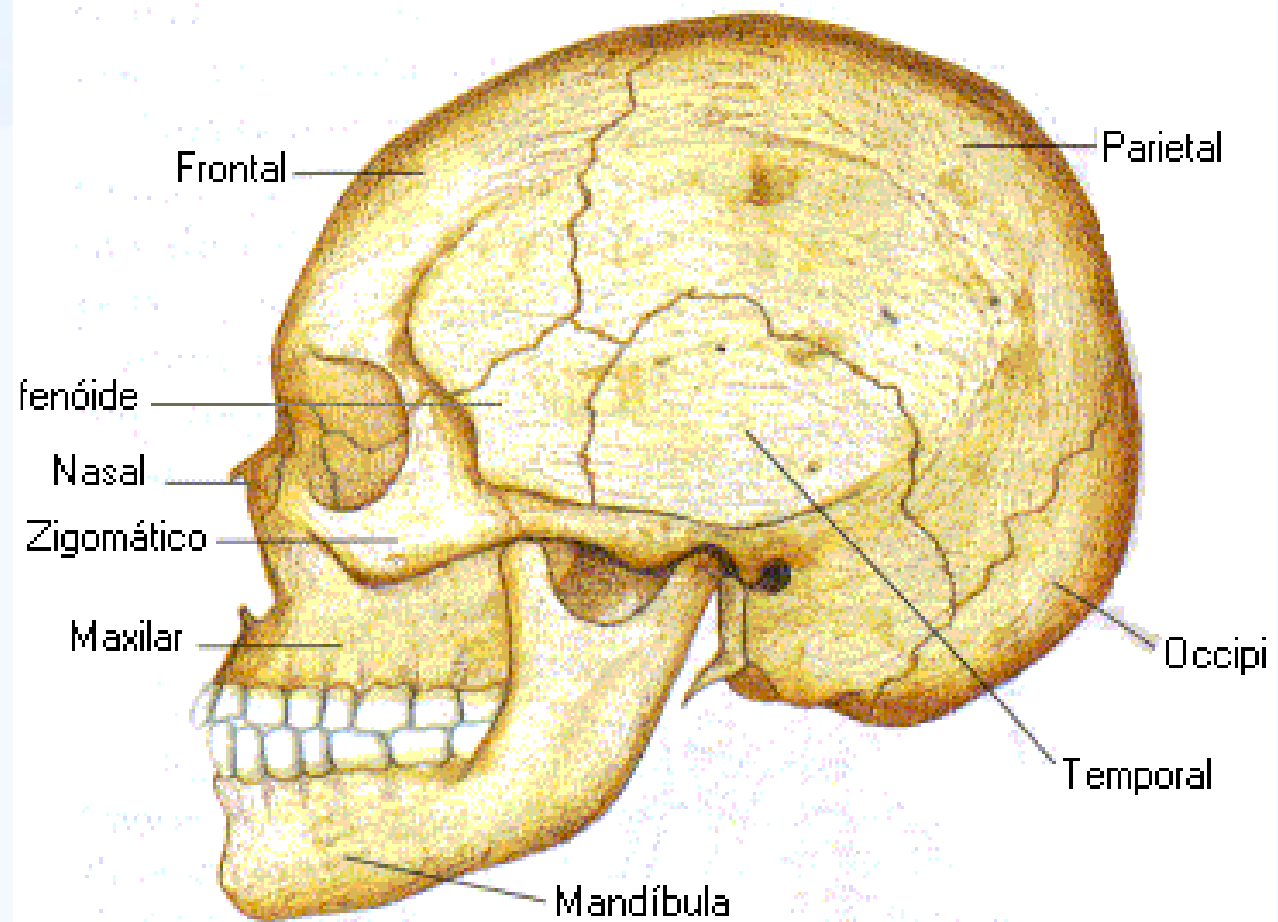
Localização do defeito ósseo craniano

CALOTA CRANIANA: podendo ser Occipital, Interfrontal, Parietal, Fontanela anterior ou posterior e Temporal.

FRONTOETMOIDAL: podendo ser Nasofrontal, Nasoetmoidal e Nasoorbital.

BASAL: podendo ser Transetmoidal, Esfenoetmoidal, Transesfenoidal esfeno-orbital.

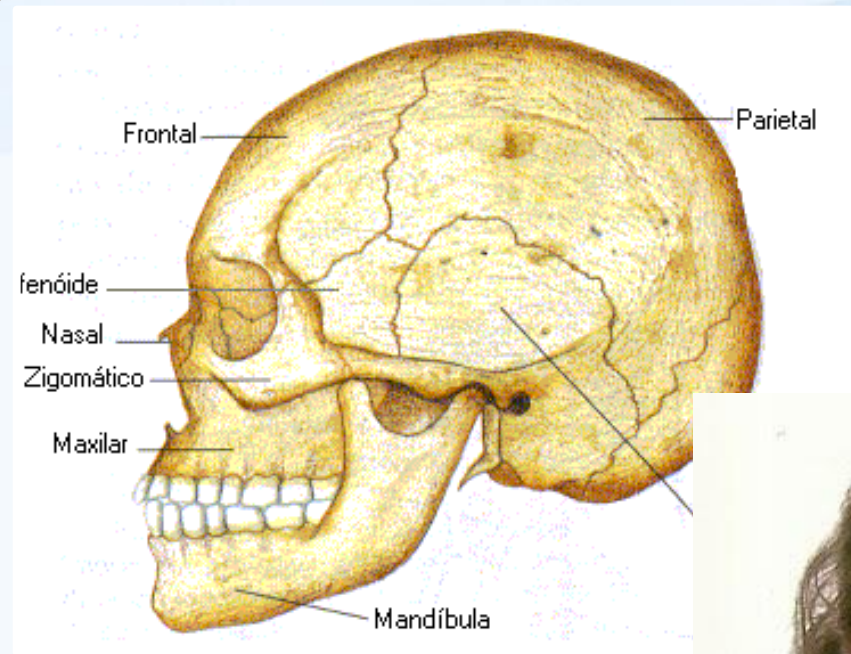
Suwanwela, 1972



Encefalocele

CALOTA CRANIANA: podendo ser Occipital, Interfrontal, Parietal, Fontanela anterior ou posterior e Temporal.

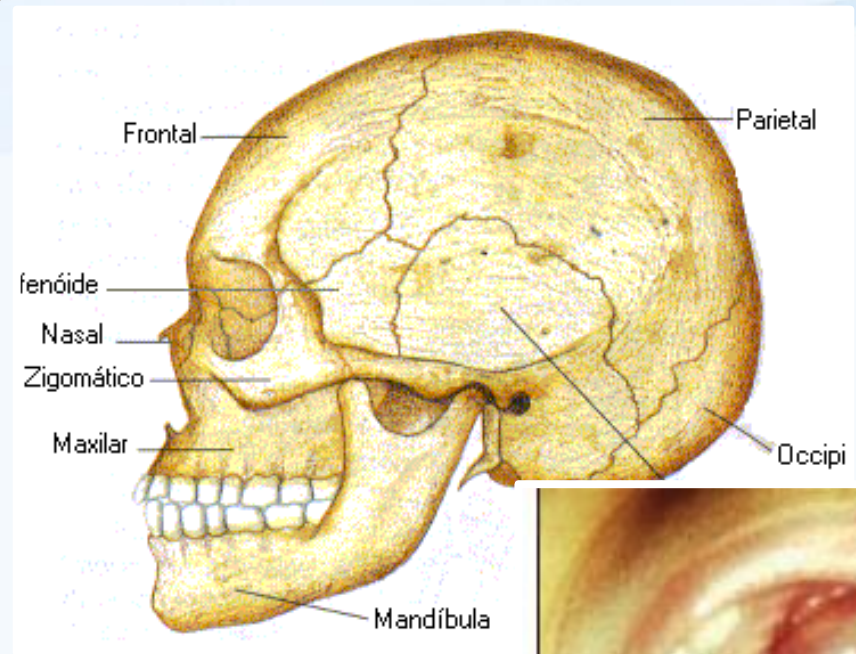
AVANCINI & FAVARETTO, 1997.



Encefalocele

FRONTO-ETMOIDAL: podendo ser Nasofrontal, Nasoetmoidal e Nasoorbital.

AVANCINI & FAVARETTO, 1997.



Encefalocele

*BASAL: podendo ser
Transetmoidal, Esfenoetmoidal,
Transesfenoidal esfeno-orbital*

AVANCINI & FAVARETTO, 1997.

Encefalocele

Classificação

CONVEXIDADE: Occipital, Parietal, Sagital e Occipitocervical.

SINCIPITAL: Frontoetmoidal (nasofrontal, nasoetmoidal, nasoorbital), Interfrontal e Fissura craniofacial.

BASAL: Intranasal, Esfenoorbital, Esfenomaxilar e Esfenofaringeal.

ATRÉSICA

Encefalocele

Diagnóstico - Pré Natal

- USG Gestacional a partir da 13^a semana.
- Dosagem de alfa₂microglobulina no LA ou soro materno - 30 dias de concepção

→ os níveis aumentados em defeitos do tubo neural se devem à transudação da proteína através das membranas que recobrem a lesão ou por formação de fístula líquórica no local do defeito do tubo neural

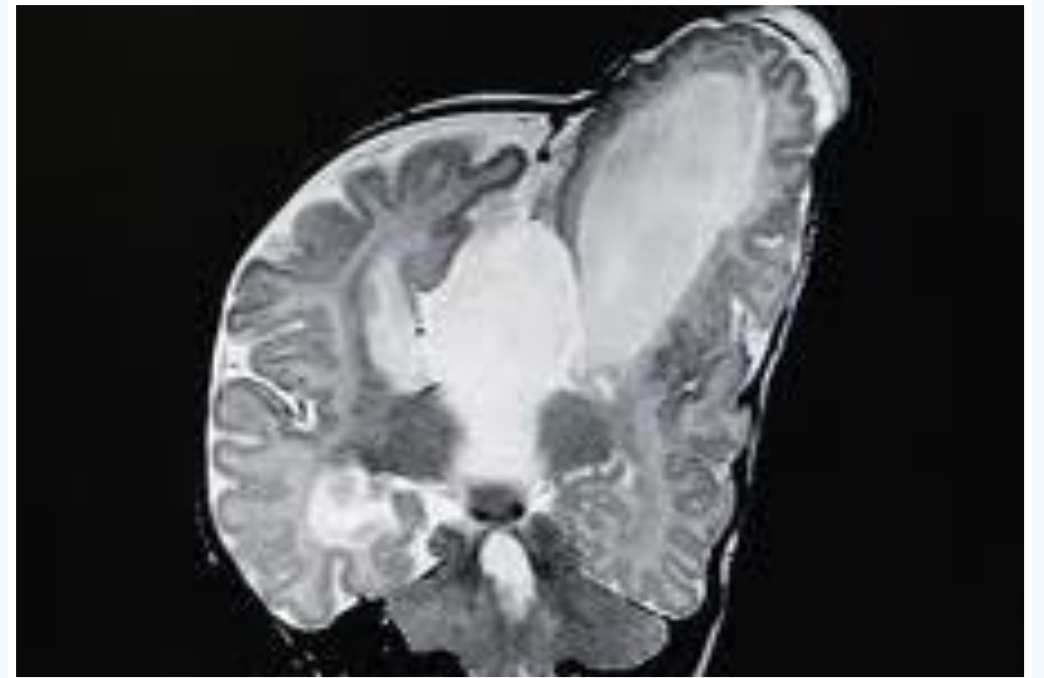
Diagnóstico Pós-Natal

- Exames de imagem:
Ressonância Magnética
- Cariótipo



Encefalocele

USG gestacional



Ressonância Magnética

Encefalocele

Tratamento

- *Profilático: ingestão de ácido fólico (redução de 70% dos casos)*
- *Cirúrgico: correção da protrusão, geralmente em menos de 24 horas após o nascimento (diminuir o risco de meningite)*

Encefalocele

Síndrome de Meckel-Gruber

Síndrome de Meckel-Gruber (SMG) é uma desordem autossômica recessiva caracterizada por múltiplas malformações congênitas, composta pela tríade doença renal policística, encefalocele e polidactilia.

Encefalocele

Síndrome de Joubert

A Síndrome de Joubert, bem como as desordens a ela relacionadas, caracteriza-se por alterações do sistema nervoso central, oculares e renais.

A principal alteração do sistema nervoso central é a hipoplasia de vérmis cerebelar acompanhada de malformações complexas, que se manifestam clinicamente por hiperpneia e respiração irregular, retardo do desenvolvimento neuropsicomotor, ataxia, hipotonia e, radiologicamente, pelo clássico “sinal do dente molar.

WEISS; ANDRADE; CARVALHAES, 2009

Encefalocele

Síndrome de Joubert

O principal sinal oftalmológico é a movimentação ocular anormal, sendo frequente a distrofia retiniana e o coloboma.

Apesar de pouco frequentes, as alterações renais mais comuns são os cistos renais e a nefronoftise, podendo haver progressão da doença renal com perda importante da função renal.

WEISS; ANDRADE; CARVALHAES, 2009



Estudo de Caso

Encefalocele

Estudo de caso

ADMISSÃO NA SALA DE PARTO – 01/04/2014

DADOS MATERNOS:

Idade: 24 anos Registro: 290889-2

Procedência: Recanto das Emas

Tipagem sanguínea: O+

Pré-natal (nº consultas): 6x Iniciado no: 1ºT

G2P1A0 – G1 – Óbito com 7 meses – Síndrome de Joubert

IG: 39 sem e 3 dias

Tempo de bolsa rota: ato

Intercorrências na gestação:

- Feto da gestação atual com meningomielocèle occipital + sindactilia, ventriculomegalia

- Depressão grave (alto risco de auto-extermínio)

- Hipotireoidismo diagnosticada na gravidez (6ºmês)

Medicações em uso: Fluoxetina / Levotiroxina 50mcg / Haldol / Rivotril

Vacinas: (x) dT; () Influenza; () HepB

Sulfato ferroso (x) sim; () não

Ácido fólico: sim

SOROLOGIAS:

HIV: NR (3ºT)

VDRL: NR (1º e 3ºT)

Hep B e Hep C: NR (1º e 3ºT)

Toxo: IgG e IgM neg (1ºT)

DADOS DO PARTO:

Tipo de Parto: Cesárea

Indicação: Risco de dissociação ou surto psicótico durante o parto (indicação pelo psiquiatra)

Data: 01/04/2014

Hora: 14:30h

Paciente com gestação única. Assisti RN de parto cesárea, líquido claro, apresentação cefálica. Não chorou ao nascer; apresentava-se hipotônico, bradicárdico e cianótico.

Aspiradas VAS e feita VPP com CFR + máscara (20x5), com melhora lenta. Evoluiu com desconforto respiratório moderado. Evidenciado ao nascimento encefalocèle Occipital coberta por pele, fenda palatina e lábio leporino.

Estudo de caso

DADOS DO RN:

Sexo: Masculino

APGAR: 3 - 7

IG Capurro: 38 sem

Reanimação: (x) sim () não Qual: VPP com máscara

EXAME FÍSICO:

REG, ativo, reativo, corado, hidratado, acianótico, anictérico, taquidispnéia moderada. Presença de lábio leporino bilateral e fenda palatina. Hipertelorismo ocular. Orelhas de implantação baixa. Clavículas íntegras. Fontanela anterior ampla e normotensa. Presença de encefalocele occipital, coberta por pele, de aproximadamente 8x5cm.

ACV: BRNF, 2T, sem sopros.

AP: MV fisiológico simétrico, com roncos esparsos. TSC leve a moderada.

ABD: Semigloboso, depressível, sem massas ou visceromegalias, RHA positivos

Coto umbilical: 2 artérias e 1 veia

Ortolani não realizado

Pulsos femorais e braquiais presentes

Genitália masculina, testículos tópicos, hidrocele bilateral.

Presença de dedos supranumerários em ambas as mãos e pés. Pé torto bilateral. Mãos em flexão (congeladas).

Anus perfurado e tópico.

Teste do Olhinho: não realizado

-Diurese () sim (x) não

-Mecônio () sim (x) não

-Peso: 3100 g.

-Estatura: 48 cm.

-Perímetro Cefálico: 33 cm.

#HD:

- RNT + AIG

- Síndrome genética a esclarecer

- Encefalocele occipital

- Fenda palatina e lábio leporino

- Malformações esqueléticas

- DR

#CD:

- A UTIN em leito-extra

- Dieta zero

- HV basal

- Hood

- Rx de tórax

- Parecer neurocirurgia e genética

- Cuidados de sala de parto;

- Solicitado TS / Placenta.

Estudo de caso

No mesmo dia ainda na Sala de Parto foi avaliado pela Neurocirurgia:

Criança foi avaliada pelo Dr Benício:

TC de crânio

Cirurgia programada para qui a tarde (03/04) - agendar CC.

Estudo de caso

Com 24h de vida foi avaliado pela Genética:

AVALIAÇÃO PELA GENÉTICA MÉDICA

Mãe 24 anos, G2P2AO (óbito do primeiro filho aos 7 meses - Síndrome de Joubert diagnosticado no HUB), procedente de Recanto das Emas. Pré-natal com 6 consultas iniciado no primeiro trimestre. Hipotireoidismo diagnosticada na gravidez (6º mês). Sorologias não-reagentes. Medicções que a mãe usou na gestação: Fluoxetina / Levotiroxina 50mcg / Haldol / Rivotril. Segundo filho do casal. USG gestacionais mostraram meningomielocèle occipital + sindactilia, ventriculomegalia. Nasceu com 39 sem e 3 dias, sexo Masculino, APGAR: 3 - 7, IG Capurro: 38 sem, Parto Cesárea por indicação materna. RNT + AIG.

Ao nascimento observada presença de lábio leporino bilateral e fenda palatina, hipertelorismo ocular, orelhas de implantação baixa, fontanela anterior ampla e normotensa. Presença de encefalocele occipital, coberta por pele, de aproximadamente 8x5cm, coto umbilical com 2 artérias e 1 veia, genitália masculina, testículos tópicos, hidrocele bilateral, presença de dedos supranumerários em ambas as mãos e pés, pé torto bilateral, mãos em flexão (congeladas), ânus perfurado e tópico. Ao nascimento peso 3100 g (P10), estatura 48 cm (P10), Perímetro Cefálico 33 cm (P10), DICI 2,7cm (P maior que 97), DICE 7,0cm (P maior que 97), Orelha D 3,2cm (P10), orelha E não pode ser avaliada, DIM 8cm (P75), fálus 2cm (P menor que 2), Fronte proeminente, fontanela anterior ampla medindo aproximadamente 7x5cm, encefalocele occipital medindo aproximadamente 6x6cm, fendas palpebrais com inclinação para

baixo, hipertelorismo ocular, sobrancelhas arqueadas, fenda lábio-palatina bilateral, polidactilia pós-axial bilateral em mãos e pés, dorso não avaliado, fálus pequeno, testículos tópicos. USG transfontanelar de 02/04 com dilatação de cornos frontais e occipitais (colpocefalia), cisto de plexo coróide E, não visualizado vérmis cerebelar e quarto ventrículo.

HD: Sd. Joubert

Aguarda realização de TC crânio e cirurgia pela encefalocele (já foi avaliado pelo Dr. Benício). Observar sinal do dente molar na TC de crânio. Sugiro realização de avaliação oftalmológica, USG de abdome total com ênfase em rins e vias. Observar possíveis ocorrências de apneias. Solicitado Cariótipo. Manteremos seguimento clínico.

Estudo de Caso

Cirurgia realizada em 10/04 (sem descrição)

Exames:

- Ecocardiograma (05/04/14): FOP
- Ecocerebral(01/04/14): ausência de vérmix cerebelar e 4º ventrículo
- Hemocultura(01/04/14):Negativo
- Ecoabd (15/4/14): normal
- Swab ocular direito:
 1. Enterobacter cloacae
 2. Stenotrophomonas maltophilia
 3. Enterobacter cloacae

Estudo de caso

16/04

AValiação PELA GENÉTICA MÉDICA
AGUARDANDO A REALIZAÇÃO, ASSIM QUE POSSÍVEL, DE
EXAME DE IMAGEM DO SNC (TC OU RNM DE CRÂNIO) PARA
MELHOR CARACTERIZAÇÃO DA SÍNDROME.

AGUARDANDO A REALIZAÇÃO DE FO E USG DE RINS E VIAS.

A EQUIPE ESTÁ À DISPOSIÇÃO PARA CONSULTA DE
ACONSELHAMENTO GENÉTICO PARA OS PAIS ASSIM QUE
POSSÍVEL.

EQUIPE DE GENÉTICA MÉDICA À DISPOSIÇÃO.

Estudo de Caso

17/04

Informado pela equipe de enfermagem:

DEISCÊNCIA DE SUTURA? EXTRAVASAMENTO DE LCR – Farei contato com Neurocirurgia

21/04

Reavaliação:

Segundo relato da Enfermagem, há presença de deiscência de sutura (1 cm), com suposta drenagem de LCR. CD: trocar curativo; por gases, e pesá-las na próxima troca de curativo. Contactar Neurocirurgia.

23/04

Chamado p/ avaliar o RN, que estava com cianose, oximetria não marcando no monitor.

Auscultado frequência cardíaca em torno de 30 bpm. Tentado aspirar TOT pela enfermagem e a sonda 6 não progrediu. Trocado TOT por um TOT 3,5 (o TOT 3 não estava obstruído), ventilava um pouco melhor, porém em nenhum momento foi auscultado frequência cardíaca. Realizado MCE e 4 doses de Adrenalina, 2 doses de Bicarbonato.

Realizado RCP por 40 minutos, sem resposta e o óbito foi constatado às 23:45h.

Solicito a enfermagem que entre em contato com os familiares.



Cuidados de Enfermagem

Encefalocele

Diagnósticos de Enfermagem

Comportamento de Saúde propenso a risco relacionado a depressão, caracterizado pelo “risco de autoextermínio”

Deglutição prejudicada relacionado a lábio leporino e fendas palatinas e encefalocele occipital

Risco de glicemia instável relacionado a condição de saúde

Volume de líquidos deficiente, relacionado ao extravasamento de LCR

Diagnóstico de enfermagem

Ventilação espontânea prejudicada, relacionado a fadiga da musculatura respiratória, caracterizado taquipnéia, queda de saturação e apnéia.

Risco de perfusão tissular cerebral ineficaz

Risco de aspiração

Recuperação cirúrgica retardada, relacionada a

Cuidados

Acompanhar mãe e familiares durante as visitas ao bebê. Evitar comentários sobre patologia do bebê.

Realizar SOG e confirmar posicionamento por Rx. Gavar dieta conforme PM. Confirmar posição de SOG antes de gavar dieta.

Verificar GC conforme rotina ou CPM.

Realizar balanço hídrico rigoroso. Avaliar peso conforme rotina. Pesquisar gaze após realização de curativos.

Cuidados de Enfermagem

Avaliar padrão respiratório, ruídos respiratórios.

Aspirar RN conforme necessidade

Realizar curativo conforme necessidade, avaliar FO e extravasamento de LCR.

Referências

Avancini & Favaretto. *Biologia – Uma abordagem evolutiva e ecológica*. Vol. 2. São Paulo, Ed. Moderna, 1997.

Silva, M. et al. Síndrome de Meckel Gruber. 36º Congresso de Pediatria. Curitiba-PR, 2013

WEISS, Ana Paula; ANDRADE, Maria Cristina de; CARVALHAES, João Tomas de A.. Manifestações renais na síndrome de Joubert. *Rev. paul. pediatr.*, São Paulo , v. 27, n. 2, June 2009.

BARRETO, Eduardo; BARBOSA, Jackeline; TELLES, Carlos. Classificação anatômica das encefaloceles anteriores. *Arq. Neuro-Psiquiatr.*, São Paulo , v. 51, n. 1, Mar. 1993 .

Zomignani, A.P. Caracterização da população de recém-nascidos com diagnósticos de encefalocele. 2012. Dissertação (Mestrado em Saúde da Criança e do Adolescente) - Universidade Estadual de Campinas.