



NEUROCIRURGIA

GUIA PRÁTICO PARA O ESTUDANTE DE MEDICINA



EDITORES

ANDRÉ GIACOMELLI LEAL
JOSÉ MARCUS ROTTA
PAULO HENRIQUE PIRES DE AGUIAR
RICARDO RAMINA
ROBERTO ALEXANDRE DEZENA
WILKER KNONER CAMPOS

LIGAS ACADÊMICAS DE NEUROCIRURGIA DA ACADEMIA BRASILEIRA DE NEUROCIRURGIA

APOIO





NEUROCIRURGIA

GUIA PRÁTICO PARA O ESTUDANTE DE MEDICINA



EDITORES

ANDRÉ GIACOMELLI LEAL

JOSÉ MARCUS ROTTA

PAULO HENRIQUE PIRES DE AGUIAR

RICARDO RAMINA

ROBERTO ALEXANDRE DEZENA

WILKER KNONER CAMPOS

LIGAS ACADÊMICAS DE NEUROCIRURGIA DA ACADEMIA BRASILEIRA DE NEUROCIRURGIA

APOIO



Título: Neurocirurgia – Guia Prático para o Estudante de Medicina

Editores: André Giacomelli Leal, José Marcus Rotta, Paulo Henrique Pires de Aguiar, Ricardo Ramina, Roberto Alexandre Dezena e Wuilker Knoner Campos

Colaboração: Ligas Acadêmicas de Neurocirurgia da Academia Brasileira de Neurocirurgia

Revisão: André Giacomelli Leal

Diagramação: Purim Comunicação Visual

Design da capa: Addressa Mauch Almeida Damaceno

Impressão: Referência Gráfica

©Academia Brasileira de Neurocirurgia

https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/deed.pt_BR



Obra Acesso aberto

DADOS INTERNACIONAIS DE CATALOGAÇÃO NA PUBLICAÇÃO (CIP)

Bibliotecária responsável: Cristiane dos Santos Monteiro – CRB/8 7474

N494 Neurocirurgia : guia prático para o estudante de medicina / editores: André Giacomelli Leal, et al. ; colaboração Ligas Acadêmicas de Neurocirurgia da Academia Brasileira de Neurocirurgia. — São Paulo : ABNc, 2023.

888 p., fig. algumas color.

ISBN: 978-65-993721-8-6 (impresso)

ISBN: 978-65-993721-9-3 (digital)

Inclui referências e fluxogramas

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3>

1. Neurocirurgia. 2. Estudantes de medicina - Manuais, guias, etc. 3. Protocolos médicos. 4. Médicos - Conduta. I. Autores. II. Título.

CDU 616.8

Índices para catálogo sistemático

Neurologia. Sistema nervoso 616.8

Cirurgia. 617



EDITORES



Dr. André Giacomelli Leal



Dr. José Marcus Rotta



Dr. Ricardo Ramina



**Dr. Paulo Henrique
Pires de Aguiar**



**Dr. Roberto Alexandre
Dezena**



**Dr. Wuilker Knoner
Campos**

EDITORES ASSOCIADOS



Ana Sabrinny Meira Fernandes
Presidente da Liga Acadêmica Brasileira de Neurocirurgia - FLANC - ABNC - SBN



Amanda Rodrigues Melo
*Grupo de Estudos Neurosurgery Now
Ribeirão Preto/SP*



Anderson Gustavo Santos de Oliveira
*Liga Acadêmica de Estudos Neurológicos e Neurocirúrgicos (LAENN)
Teresina/PI*



Derick Pedrosa Pachá
*Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Cáceres (LANNC-UNEMAT)
Cáceres/MT*

EDITORES ASSOCIADOS



Gabriela Coutinho Amorim
Liga Acadêmica de Neurocirurgia do Maranhão
São Luís/MA



Ingridy Maria Oliveira Ferreira Liga
Acadêmica Unificada de Neurociências do Distrito Federal / Centro Universitário de Brasília
Brasília/DF



Lara Cordeiro Magalhães
Liga Acadêmica de Neurociências Aplicadas (LANA) - Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP)
Salvador/BA



Laysa Moreira Campos Costa
Liga Acadêmica de Neurociências da Universidade Federal de Goiás (LaNeu - UFG)
Goiânia/GO

EDITORES ASSOCIADOS



Leonardo Peixoto Garcia
*Liga Acadêmica de Neurologia e
Neurocirurgia da Universidade Federal de
Uberlândia (LANNc)
Uberlândia/MG*



Marco Antônio Schilindwein Vaz
*Liga Acadêmica do Cérebro e da Mente da
Universidade Feevale (LACEM)
Novo Hamburgo/RS*



Rafael P. Carapeba
*Liga Acadêmica de Neurologia e
Neurocirurgia do Hospital Santa Rosa
Cuiabá/MT*

SUMÁRIO

Apresentação	27
Prefácio 1	28
Prefácio 2	30
1. As Ligas Acadêmicas de Neurocirurgia da Academia Brasileira de Neurocirurgia: passado, presente e futuro	31
<i>Ana Beatriz de Matos Berg Abrantes</i>	
<i>Marina Anita Martins</i>	
<i>Laianne Barros Martins de Alcântara</i>	
<i>Lucas Henrique Fernandes</i>	
<i>Emilly Vieira dos Santos</i>	
<i>André Giacomelli Leal</i>	
https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.001	
2. Traumatismo Cranioencefálico: contusão	39
<i>Igor Ruan de Araújo Caetano</i>	
<i>Maria Letícia Nogueira</i>	
<i>Jonathan Vinícius Martins</i>	
<i>Thaís Mitie Ogasawara</i>	
<i>Caroline Amane Pessoa Badaoui</i>	
<i>Carlos Alexandre Martins Zicarelli</i>	
https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.002	
3. Traumatismo Cranioencefálico: fratura de crânio linear	51
<i>Ana Roberta Alves da Costa Santos</i>	
<i>Milena Freire Guinazi</i>	
<i>Marcelo Henrique Ribeiro Amoroso</i>	
<i>Thiara Nery da Silva Ataíde</i>	
<i>Felipe Qualhato Araújo</i>	
<i>Marcos Masini</i>	
https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.003	
4. Traumatismo Cranioencefálico: fratura de crânio com afundamento	62
<i>Paulo Henrique Takatsu de Oliveira</i>	
<i>Laura Elena Binder</i>	
<i>Isabela de Passos Varella Barca</i>	
<i>Salma Sarkis Simão</i>	
<i>Sarah Lauton Mercadante</i>	
<i>Ana Luiza de Oliveira Machado</i>	
https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.004	
5. Traumatismo Cranioencefálico: fratura de base de crânio composta	71
<i>Alex Aécio Sousa</i>	
<i>Alice Vitória Barros da Silva</i>	
<i>Danilo Aureliano Almeida Geremia</i>	
<i>Larissa Emanuela Fernandes Marinho</i>	
<i>Pedro Guilherme Lima Fonseca Marinho</i>	
<i>Thiago de Mendonça Nonato Oliveira</i>	
https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.005	

**6. Traumatismo Cranioencefálico:
fratura de base de crânio 80**

*Constanza Amabile Rocha Trevellin
Laura do Val Del Chiaro
Valéria Antezana Salas
Anna Carollynne Ribeiro Silva
Karla Emily Masotti
Matheus Reghin Neto*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.006>

7. Traumatismo Cranioencefálico: lesão penetrante 90

*Eliakim Ribeiro de Oliveira
Neyde Alegre de Souza Cavalcante
Samuel Natal Rodrigues
Viktória Rosas Marques
Franklin Reis
Robson Luís Oliveira de Amorim*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.007>

8. Traumatismo Cranioencefálico: lesão axonal difusa 99

*Bruno Ale Bark
Guilherme Dorabiallo Bark
Maria Clara Peserico Dornelles Flores
Marjorie Maria Monteiro Regis
Samir Ale Bark
Viviane Aline Buffon*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.008>

**9. Traumatismo Cranioencefálico:
hematoma epidural 108**

*Raphael Marins Ribeiro
Ana Júlia Justino de Souza
Ana Carolina Pinheiro Barbosa Marques
Vitória Santa Marinha Flumignan
Ingrid Borges Alves
Raphael Bertani de Magalhães*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.009>

**10. Traumatismo Cranioencefálico:
hematoma subdural agudo traumático 118**

*Renato Bicudo Sardinha
Lara Dandolini Pavelegini
Eduarda Ambrosi
Julia Alvim Lage
Rafael Peron Carapeba
André Giacomelli Leal*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.010>

11. Traumatismo Cranioencefálico: hematoma subdural crônico 124

*Amanda Aparecida Ribeiro Loureiro
Elen Frankilin Soares
Gabriela Janis Ribeiro de Carvalho
Mayara Rodrigues Teixeira
Rafael de Paula Carrijo
José Batista da Silva Junior*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.011>

**12. Traumatismo Cranioencefálico:
hemorragia subaracnoide traumática 133**

*Lívia Sousa Ribeiro
Jullia Azevedo de Cerqueira Santos
Karolayne Araújo Santos
Milena Takamiya Sugahara
Victor Alves Rodrigues de Oliveira
Carlos Wagner Souza Menezes*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.012>

13. Traumatismo Raquimedular: síndrome medular central 143

*Anna Cálida Ghazaleh Tajra
Luíza Lima Pereira
Ericka Bemfica Benavides
Maria Regina Saddi Guerra
Erica Beatriz dos Santos Mützenber
Thiago Henrique de Moraes Modesto*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.013>

**14. Traumatismo Raquimedular:
síndrome medular posterior 156**

*João Luís Corso Bandeira
Luísa Rossetto Broch
Marcia Bernardon
Bruna Eduarda Leão
Debora Echer
Carolina Bonifácio Gomes*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.014>

**15. Traumatismo Raquimedular:
síndrome de Brown-Séquard 163**

*Almi Cardoso Ribeiro Júnior
Lianne Barros Martins de Alcantara
Pedro Henrique Daldegan Couto
Lauanda Raissa Reis Gamboge
Maria Carolina Fonseca Loureiro Caldeira de Freitas
Fabio Simões Fernandes*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.015>

16. Trauma Raquimedular: fraturas da coluna cervical 172

*Beatriz Bronzo de Pinho
Gustavo de Mello Sant Anna
Jonathan Lima de Oliveira Silva
João Vitor Carvalho de Andrade
Freddy Romanno Aires Nader
Elton Gomes da Silva*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.016>

17. Traumatismo Raquimedular: fratura da coluna torácica 182

*Ramon Gonçalves Romano Cruz Ribeiro
Douglas Gonçalves Romano Cruz Ribeiro
Phatryck Lhoran Pinheiro Ferreira
Maria Luíza Faria Emmanuel
Maria Costa de Brito Barbosa Alves
Viviane Aline Buffon*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.017>

**18. Traumatismo Raquimedular:
fratura de coluna lombossacra 194**

*Thamara de Almeida Silva Teodoro
Thiago Hanel Dezan
Kaliny Batista de Oliveira
Karoline Schereck Kreitmeyer
Marcella Ferreira Olintho
Sarah Raquel Martins Rodrigues*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.018>

**19. Traumatismo Raquimedular:
síndrome da cauda equina 204**

*Ingridy Maria Oliveira Ferreira
Ana Beatriz de Matos Berg Abrantes
Kaio Felipe Assis Santos
Gabriel Barbosa dos Santos
Natália Martins de Oliveira
Marcos Masini*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.019>

**20. Acidente Vascular Isquêmico Agudo:
oclusão de grandes vasos e tratamento endovascular 214**

*Júlia Alvim Lage
Lara Dandolini Pavelegini
Vitória Silveira da Silva
Ana Luísa Negrão Silva
Ana Flávia Pereira da Silva
Atahualpa Cauê Paim Strapasson*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.020>

21. Acidente Vascular Encefálico Maligno 224

*Joanna Sousa da Fonseca Santana
Victoria Faustino da Silva Reis
Ana Beatriz de Oliveira Andrade
Amanda Bezerra Garcia
Afonso Henrique de Aragão
André Giacomelli Leal*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.021>

**22. Hipertensão Intracraniana:
herniação cerebral subfalcina 233**

*Ana Júlia Gancedo Saber
Daniela de Paula Leite Antunes
Igor Moura Barcelos
Jeremy Adil Manrique Saavedra
Rodrigo Oliveira Morais*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.022>

**23. Hipertensão Intracraniana:
herniação cerebral uncal 243**

*Victória Maria Peixoto Lima da Costa
Gabriel Medrado
Isaac Rêgo Purificação
Fernanda Garcia
Maria Clara Coppieters Gusmão
Davi Jorge Fontoura Solla*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.023>

**24. Hipertensão Intracraniana:
herniação transforaminal descendente 253**

*João Augusto de Macedo Cavalcanti de Albuquerque
Maria Regina Vendas Carneiro Leão
Alice Batista Gondim
Pedro Jatobá Arteiro
Leonardo Afonso Lorenzoni
Luciana Patrizia Alves de Andrade Valença*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.024>

**25. Tumores Intracranianos:
astrocitoma pilocítico 265**

*Nathália Camila Dierings Desiderio
Gustavo Emanuel Rambo Pianowski
Lohana Pompeii Scapatici
João Victor Petrus Godoy
Pedro Jorge Narezi Camilotti
Carlos Alberto Mattozo*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.025>

26. Tumores Intracranianos: oligodendroglioma 273

Gustavo Calais Fonseca

Anna Caroline Reis de Souza

Marcos da Rocha Aquino

Thainá Chimati Felix

Pedro Augusto de Souza Monteiro

Luís Fernando Cunha Lopes Reis

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.026>

27. Tumores Intracranianos: glioblastoma 283

Ana Sabrinny Meira Fernandes

Ingridy Maria Oliveira Ferreira

Lucas Nascimento Monteiro

Marcel da Silva Garrote Filho

Rhuann Pontes dos Santos Silva

Matheus Fernandes de Oliveira

José Marcus Rotta

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.027>

**28. Tumores Intracranianos:
meningioma petroclival 294**

Laysa Moreira Campos Costa

Átila de Oliveira Melo

Ana Clara Carvalho Rezende

Gabriel Sousa Dias Cardoso

Gabriel Montenegro Ribeiro da Silva Cavalcante

Lórimer Sandoval Carneiro

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.028>

29. Tumores Intracranianos: microadenoma 303

Patrick Fidyk Fortes

Ronald Turetta Bonicenha

Larissa Neves Ribeiro Costa

Letícia Alves Amorim

Rafaella Gomes Freitas de Oliveira

Ricardo de Amoreira Gepp

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.029>

30. Tumores Intracranianos: macroadenoma 318

Paola Bedin

Gustavo Cruz de Oliveira

Daniella dos Santos Silva

Jamara Andrade de Oliveira

Fernanda Alves Martins Coelho

Luis Fernando Cunha Lopes Reis

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.030>

31. Tumores Intracranianos: metástase cerebral 329

*Thamara de Almeida Silva Teodoro
Roberta Zambo Galafassi
Letícia Gusso Scremin
Júlia Forchero Gonçalves
Andreza de Aguiar Mendes
André Giacomelli Leal*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.031>

32. Tumores Intracranianos: schwannoma do vestibular 336

*Marco Antônio Schlindwein Vaz
Laura de Brizola Perdonssini
Bernardo Wilde Janke
Hellen Malacarne Cadore
Sofia Costa Muller
Joel Lavinsky
Gustavo Rassier Isolan*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.032>

33. Tumores Intracranianos: tumor do glomus jugular 348

*Gabriela Andrade Cavalcante
Emiliano Miguel Esteves dos Santos
Joyce Leal Barroso
Mariana Zamprogno Zottele
Ronald Gerard Silva
Ricardo Lopes de Araújo*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.033>

34. Tumores Intracranianos: endimoma 356

*André Rodrigues Sodré
João Vitor Cerávolo Rostirola
Karen Christine da Silva
Carlos Tadeu Parisi de Oliveira*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.034>

35. Tumores Intracranianos: meduloblastoma 367

*Manuela Aparecida Kloeppe
Clóvis Lopes Colpani Filho
Stephanie Luiz Ramos
Isis Constance Barros de Souza
Gustavo Cristo Giorgio Kuyava
Igor Kunze Rodrigues*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.035>

36. Tumores Intracranianos: cisto colóide..... 380

Isadora Teixeira Boaventura

Amanda Jhully Rodrigues Lopes

Andreson Patrício da Silva

Bruno Zanata

Gabrielly Mendes Mendanha

Ádria Maria Simões Silva de Mendonça

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.036>

37. Tumores Intracranianos: craniofaringioma 390

Luana Schindwein Imhof

Emily Stephani Keil

Giuliana Moro

Miline Weis Becker

Vinícios Biff

Andrei Koerbel

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.037>

38. Aneurisma Intracraniano Não Roto de Circulação Anterior 399

Gabriela Klein Herwig

Giovana Berti Mantovani

Leonardo Kleinschmitt Aires

Manuella Giusti Fin

Roberta Beiser de Medeiros e Albuquerque

Paulo Valdeci Worm

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.038>

39. Aneurisma Intracraniano Não Roto de Circulação Posterior 410

Brenda Hanae Bentes Koshimoto

Giovani Camelo do Nascimento

Aline Andrade Lopes

Alessandra da Silva dos Santos Reis

Thalyta Alves Rodrigues

Albedy Moreira Bastos

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.039>

40. Malformação Arteriovenosa Supratentorial Não Rota 420

Mariana Ferrari Naufal Roque

Ana Caroline Pazoti

Maria Isabela Bazzo Soares

Ana Clara Vlakov Isper

Alexia Campanha

Rodrigo Ferrari Fernandes Naufal

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.040>

**41. Malformação Arteriovenosa
Infratentorial Não-Rota 431**

Igor Silva de Novais

Leonardo Altieri Carletti

Pedro Naves Aguiar Ribeiro

Gabriela Ilias Bechara

Gustavo Rassier Isolan

Paulo Henrique Pires de Aguiar

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.041>

**42. Fístula Arteriovenosa
Dural Intracraniana 442**

Gabriela Ilias Bechara

Pedro Naves Aguiar Ribeiro

Igor Silva de Novais

Iracema Araújo Estevão

Paulo Henrique Pires de Aguiar

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.042>

43. Fístula Carótido-Cavernosa 450

Gabriel dos Santos de Azeredo Coutinho

Antônio Augusto Moreira Barbosa

Geovanna Lopes Carneiro Pereira

Larissa Paixão Batista

Luiz Felipe de Oliveira Andrade

Noel Peixoto Schechtman

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.043>

44. Fístula Arteriovenosa Dural Medular 464

Ana Luiza Jácome Franca Campos

Emanuela de Aguiar Correia

Herisson Rodrigues de Oliveira

Matheus Felipe Henriques Brandão

Renan Furtado de Almeida Mendes

Nícollas Nunes Rabelo

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.044>

**45. Hemorragia Subaracnoidea
Espontânea: aneurisma roto 474**

Rafael Peron Carapeba

Robert de Jesus Carvalho

Ingridy Oliveira

Paola Bedin

Ivan Ramos

André Giacomelli Leal

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.045>

**46. Hemorragia Subaracnoidea Espontânea:
malformação arteriovenosa rota 482**

*Uriel Tagle-Vega
Andrea Páez-Trujillo
Francisco de Jesús Garcia-Mendoza
Lucero Vera-Torres
Maurício Guerrero-Ocampo
Joham Choque-Velasquez
<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.046>*

**47. Hemorragia Intraparenquimatosa
Espontânea Primária 495**

*Patrick Fredman Sousa Lima
Joab Ferreira de Oliveira Junior
Joana de Sousa Resende
Manoel Messias dos Santos Neto
Emille Magalhães Neves Campos
Simão Lunière Gonçalves
<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.047>*

**48. Hemorragia Intraparenquimatosa
Espontânea Secundária 508**

*Amanda de Araújo Cravo
Sarah Edwarda Silva Leite
Ellen Dayanne Barros Silva
Ana Beatriz Soares de Miranda
Thamara de Almeida Silva Teodoro
Cícero José Pacheco Lins
<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.048>*

**49. Doença Ateromatosa dos Vasos
Cervicais Extracranianos: artéria carótida 515**

*Cesar Augusto Weschenfelder
Júlia Kersting Chadanowicz
Jerônimo Paniago Neto
Patrícia Gabriela Riedel
Vanessa Alves Leite
Ápio Cláudio Martins Antunes
<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.049>*

**50. Doença Ateromatosa dos Vasos
Extracervicais: artéria vertebral 527**

*Gabriela Medeiros Nunes Santos
Bruna Letícia Alencar Cavalcante
Cecília Maria Monteiro Barbosa
Pedro Henrique Valério Lana
Maria Júlia Souza de Almeida
<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.050>*

51. Doença Não-Ateromatosa dos Vasos Cervicais Extracranianos: dissecação da artéria carótida 538

Marina Anita Martins

Ana Beatriz de Matos Berg Abrantes

Lucas Henrique Fernandes

Ingridy Maria Oliveira Ferreira

Vítor Bidu de Souza

André Giacomelli Leal

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.051>

52. Doença Não-Ateromatosa dos Vasos Cervicais Extracranianos: dissecação da artéria vertebral 551

Clara Sasse Scherer

Marcelo Henrique de Moura Campos

André Giacomelli Leal

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.052>

53. Hérnia de Disco Cervical 560

Ana Paula Costa Linhares

Assíria de Araújo Chaves Correia

Guilherme Albuquerque de Araújo Costa

Marta Gabriela Araújo Amorim

Mateus de Jesus Garros Abreu

Benedito Sabbak Thome Junior

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.053>

54. Hérnia de Disco Torácica 572

Gustavo Lucas Lopes e Silva

Igor Gustavo Da Silva Melo

João Pedro Silva Majewski

Jamil dos Santos Neto

Luis Miguel Moraes Araujo

Hamzah Youssef Smaili

Bráulio Galdino de Araújo

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.054>

55. Hérnia de Disco Lombossacro 582

Francisco Augusto Coelho da Silva

Vinícius Araújo do Vale

Matheus Soares Carvalho

Snayla Natyele Costa Fernandes

Ian da Costa Araújo Barros

Gustavo Sousa Noletto

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.055>

56. Tumores Raquimedulares: ependimomas intramedulares 592

*Bernardo Costa Berriel Abreu
Bernardo Caetano Novaes
Daniela de Paula Paraiso Alves
Cristiano Mayer dos Santos Carraro
Vitor Grudka Campbell
Julio Cesar Meyer*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.056>

57. Tumores Raquimedulares: intradural e extramedular 600

*Ana Sabrinny Meira Fernandes
Ingridy Maria Oliveira Ferreira
Hemengella Karyne Alves Oliveira
Laís Cavalcante Alves Cordeiro
Júlia Oliveira Dabien Haddad
César de Carvalho Garcia
Matheus Fernandes de Oliveira
José Marcus Rotta*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.057>

58. Tumores Raquimedulares: extradural 611

*Elísama Pereira Pinheiro
Jehovahna Anttonioni Santos
Paulo Moacir Mesquita Filho*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.058>

59. Abscesso Cerebral 619

*Pedro Igor de Figueiredo Turíbio
Nathalia Fran Oliveira Sousa
Samuel Filippe Motta Martins Dias
Letícia Isabela de Souza Moreira
Ana Clara Paulino Sales
Bernardo Aramuni*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.059>

60. Meningite Bacteriana 628

*Amanda Boutrik
Aline Cristina Jordão Rodrigues
Gabrielle Molina Pinto
Mateus de Andrade Fernandes
Rodrigo Ibañez Tiago
Eurico Ribeiro Feltrin*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.060>

61. Meningite Viral 643

Daniel Antônio Matos de Oliveira

Davi Paes de Sá Magalhães

Joana Martins de Souza

Maria Eduarda da Costa Brandão Justino

David Plácido Lopes

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.061>

62. Meningite Fúngica 652

Vinícius Faustino Lima de Oliveira

Danilo José Silva Moreira

Tamires Barbosa da Silva

Rosiana Feitosa Vieira

Cleyson Nascimento Silva

Matheus Vinícius da Silva Santos

Lorena Heloíse Valério Roca

Isaías Fiuza Cabral

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.062>

63. Hidrocefalia Comunicante 664

Amanda Gabriele Coelho Rodrigues Melo

Mariana Ribeiro Gonçalves

Carlos Alexandre Gomes Passarinho Menezes

Geovana Souza Mota

Guilherme de Oliveira Santos

Luiz Severo Bem Junior

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.063>

**64. Hidrocefalia Não Comunicante:
estenose de aqueduto 675**

Lorena de Souza Santos

Bianca Rebouças dos Santos Mendes

Ilanna Oliveira de Carvalho

Gabriel de Souza Santos Pereira

Lucas Carvalho Pereira

Daniel Abreu Santos

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.064>

65. Hidrocefalia de Pressão Normal 685

Tiago Domingos Teixeira Rincon

João Roberto de Melo

Guilherme Perez de Oliveira

Rodrigo de Assis Massote

João Victor Pires Correa Curi

Roberto Alexandre Dezena

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.065>

66. Apoplexia Pituitária 694

Bruna Karoliny Sales Guimarães
Cristhian Douglas Santos do Carmo
Fabiana Ramos Vieira
Clayton de Jesus Barbosa
Crisdan Cainã Costa Chagas
Arthur Maynard Pereira Oliveira

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.066>

67. Síndrome do Túnel do Carpo 705

Iago Resende Carvalho
Isabela Corrêa Samper
João Paulo Moreira Fernandes
Laura Cardoso
Mateus Bueno
Marcelo Batista Chioato dos Santos

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.067>

68. Síndrome do Túnel Cubital 716

Maria Eduarda Mendes Guterres
Celine Maria Barros de Sousa
Emanuelle Quirino Ribeiro
Kaio Machado Aguiar
Silas Freire Pereira e Silva Junior
Ricardo Araújo

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.068>

69. Síndrome do Túnel do Tarso 724

Henrique Costa Leite Lúcio
Rafael Peron Carapeba
André Giacomelli Leal

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.069>

70. Meningocele 732

Derick Pedrosa Pachá
Luís Felipe Ferreira Marques
Yan Barbosa de Oliveira Rosa
Matheus Furlan Chaves
Emilly Marien Dias da Silva de Souza
Evellyn Fátima Rasia

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.070>

71. Malformação de Chiari 744

*Paola Barros Macieski
Bruno Henryque Marconato
Andressa Marques Cunha Lisboa
Carolina Lorraine Henriques Dias
Altemar Lopes da Silva
André Giacomelli Leal*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.071>

72. Cranioestenose: trigonocefalia 754

*Ana Carolina Sardo de Oliveira Pinheiro
Ana Gabrielle de Lucena Vieira
Brenda Pereira Farias
Hannah Isabela Vinhas de Lima
Thayane Pantoja Ferreira
Francinaldo Lobato Gomes*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.072>

73. Cranioestenose: escafocefalia 764

*Ana Monize Ribeiro Fonseca
Daniela Alves Gulhote
Juan Felipe Galvão da Silva
João Elias Gomes de Freitas
Marina Isabela de Paula Sousa
Matheus Fernando Manzolli Ballesterero*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.073>

**74. Doença de Parkinson:
tratamento cirúrgico 774**

*Anderson Gustavo Santos de Oliveira
Láyla Lorrana de Sousa Costa
Monique Melo Fortaleza
Ronan Santos Rodrigues
Gisela Costa Araújo
Gustavo Sousa Noletto*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.074>

75. Distonias: tratamento cirúrgico 786

*Bruna Passos Conti
Cindy Caetano da Silva
Gustavo Belam Fioravanti
Julia Maria Rodrigues da Rocha
Michelle Zonkowski Ribas
André Giacomelli Leal*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.075>

76. Distúrbios do Movimento: estimulação cerebral profunda 795

*Luana Larisse de Sousa Araújo
Natália Rebeca Alves de Araújo
Luan Monte Barroso
Denise Maria Meneses Cury Portela
Gustavo Sousa Noleto*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.076>

77. Conflito Neurovascular: neuralgia do trigêmeo 804

*Eduarda Alves
Maria Victoria Gaertner Nogara
Renato Vianna Botelho
Sheila Wayszceyk
Vinicius Augusto Bazilio da Silva
Danielle de Lara*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.077>

78. Conflito Neurovascular: espasmo hemifacial 812

*Guilherme de Vasconcellos Piscoya
Maria Eduarda Pinto Caetano
Caroline Calheiros do Vale
João Gabriel Alves Leite
João Victor Braga Maciel
Luiz Severo Bem Junior*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.078>

79. Dor Refratária: cefaleia em salvas 823

*Eduardo José D'Oranges Melo Filho
Vitória Aires Barbosa de Andrade e Borba
Maria Clara Azzi Vaz de Campos
Giovana Rodrigues Ribeiro
Ana Clara Hermano
Ledismar José da Silva*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.079>

80. Epilepsia Refratária: tratamento cirúrgico 831

*Pedro Lucas Grangeiro de Sá Barreto Lima
Rodrigo Mariano Ribeiro
Emanuel de Assis Bertulino Martins Gomes
Lucas Soares Radtke
Pedro Vitor Ferreira Rodrigues
José Arnaldo Motta de Arruda*

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.080>

**81. Epilepsia Refratária:
estimulação do nervo vago 843**

Ana Clara Laureano Rodrigues

Bruno Zardo Nunes Pereira

Aline Felipe da Costa Moreno

Julia Stuchi Rodrigues

Nicole Magnan Scorsatto

Nabila Darido Abdalla

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.081>

82. Neuroreabilitação em Neurocirurgia 852

Gabriela Dacol Bertholde

Henrique de Rocco Echeverria

Bruno Luiz Rodrigues

Ana Carolina Gomes Silva

Alan Leal Viola

Marcelo Zalli

<https://doi.org/10.56088/hinc.978-65-993721-9-3.082>

Colaboradores 861

APRESENTAÇÃO

Após o lançamento dos Manuais da Academia Brasileira de Neurocirurgia – ABNc, apresentamos o livro: “Neurocirurgia – Guia Prático para o Estudante de Medicina”. Cada capítulo desta obra foi produzido por uma Liga Acadêmica de Neurocirurgia filiada à ABNc, sob orientação de profissionais renomados da Neurocirurgia nacional.

Com a proposta de se tornar uma ferramenta rápida de consulta ao acadêmico, este livro contempla os principais temas da Neurocirurgia. Cada capítulo apresenta uma abordagem de tópicos, como traumatismos cranioencefálico e medular, tumores cerebrais e doenças cerebrovasculares, detalhando desde o quadro clínico até o tratamento cirúrgico. Além disso, cada tema é sintetizado em um fluxograma ao final de cada capítulo, permitindo ao leitor revisar rapidamente diversos assuntos em Neurocirurgia.

Esta obra foi elaborada cuidadosamente por estudantes e amantes da Neurocirurgia, visando uma obra científica completa e objetiva para os futuros médicos e neurocirurgiões.

Leonardo Peixoto Garcia

André Giacomelli Leal

PREFÁCIO 1

A decisão de abraçar a carreira neurocirúrgica é baseada em diversos questionamentos e razões. Com frequência, os candidatos à Residência Médica são arguídos neste ponto. Talvez, por não existir uma única resposta, os argumentos, muitas vezes, não expressam o conjunto delas. Entretanto, acredito que existem dois sentimentos em comum entre todos os candidatos que respondem a este questionamento: curiosidade e desafio.

A curiosidade é regularmente despertada por um amigo ou veterano de faculdade e seus comentários sobre a especialidade, pela participação em cirurgias, por um professor dedicado ou pela leitura e estudo de matérias ligadas às neurociências. Num primeiro momento, a maioria dos estudantes tem a impressão de que não conseguirá absorver ou apreender todo o conhecimento necessário para dar segurança ao paciente quanto ao tratamento (lembro particularmente das aulas de anatomia de cabeça e pescoço!). E isso deriva, muitas vezes, da complexidade dos assuntos trazidos nos livros-texto e nos artigos científicos. Além disso, muitas das áreas ainda se mantêm sem consenso médico quanto ao padrão-ouro de diagnóstico e tratamento e à constante mudança de paradigmas.

Frente a todos estes motivos é que reside a importância deste livro. Realizado por estudantes de medicina e sob a orientação de renomados neurocirurgiões de todo o Brasil, curiosidade e experiência se unem e trazem ao leitor os principais conceitos nas principais áreas da Neurocirurgia. Não há dúvida de que seu conteúdo alcançará não somente o público em formação (estudantes e residentes), mas também os especialistas que necessitam de consultas rápidas, objetivas e atuais dos diversos temas, muitos destes que já não fazem parte do dia a dia de um sub-especialista.

O corpo editorial, capitaneado pelo Dr. André Giacomelli Leal também merece referência. Todos sempre estiveram envolvidos no ensino e na formação dos jovens neurocirurgiões do Brasil. Particularmente, o Dr. André que abraçou nos últimos anos a organização de Ligas Acadêmicas que se estendem Brasil a fora, levando a curiosidade desta especialidade a todos.

É com grande satisfação e honra que apresento este livro que levará seus leitores a descobrir e redescobrir a Neurocirurgia, especialidade que exige conhecimento aprofundado, habilidade técnica refinada e dedicação inabalável. Usem-no como ponto de partida para seus estudos, sabendo que o conhecimento é mutável e feito dia a dia por verdades a serem provadas e sempre questionadas.

Espero também que o livro seja fonte inspiradora e que desperte a curiosidade de todos os estudantes.

E quanto ao desafio que citei logo no início? Bem, este lhes aguarda por toda a vida médica.... Sucesso a todos...

Dr. Maurício Coelho Neto

Neurocirurgião do Instituto de Neurologia de Curitiba (INC)

Preceptor da Residência Médica em Neurocirurgia (INC) (MEC e SBN)

Divisão de Cirurgia da Base do Crânio e *Gamma Knife* (INC)

PREFÁCIO 2

É com profunda satisfação que escrevo o prefácio sobre “Neurocirurgia – Guia Prático para o Estudante de Medicina”, um livro que serve como um breve roteiro para uma especialidade tão fascinante e disruptiva, cujos desafios sempre foram separados de seu constante aperfeiçoamento por uma linha muito tênue.

A Neurocirurgia moderna é uma especialidade médica com pouco mais de cem anos de idade. Foi somente no início do século XX que Harvey Cushing ergueu os pilares para conceitos e técnicas que, até os dias de hoje, nós, neurocirurgiões, utilizamos incansavelmente. Com a incorporação do microscópio cirúrgico, no final dos anos 1950 e com o desenvolvimento das imagens por tomografia computadorizada e ressonância magnética, ao longo dos anos 1970, a Neurocirurgia deixou de engatinhar para dar passos ferozes. E foram nas últimas três décadas que essa jornada se tornou uma corrida incondicional, agregando mais e mais tecnologias, detalhes e subáreas, em busca de procedimentos outrora inimagináveis.

Entretanto, nenhuma outra especialidade demanda tanto do médico quanto a Neurocirurgia. Há o dever da dedicação, do notável equilíbrio entre teoria, habilidade e refinamento técnico; e da urgência de uma apurada sensibilidade humana para a sua prática, repleta de detalhes, desafiando o autocontrole para lidar com as dores do fracasso e com o sabor, muitas vezes arrogante, do sucesso.

Ao longo das páginas deste livro, editado pelo meu querido amigo Professor Doutor André Giacomelli Leal e voltado para acadêmicos de Medicina nos anos finais, serão apresentadas as bases para uma compreensão prática e objetiva da Neurocirurgia. São capítulos que visam despertar o interesse para a especialidade e demonstrar para os futuros médicos as implicações técnicas, éticas e emocionais inerentes da área.

Espero que este livro sirva como uma introdução eloquente para inspirar e ensinar, incentivando seus leitores, ainda engatinhando, a serem capazes de abraçar desafios e recompensas de uma especialidade vibrante em constante progresso. Assim, seremos todos corredores nesta estrada fascinante que a neurocirurgia continua construindo.

Prof. Dr. Erasmo Barros da Silva Junior

Neurocirurgião, Departamento de Neuro-Oncologia

Instituto de Neurologia de Curitiba (INC)

Mestre em Cirurgia pela PUCPR

Doutor em Biotecnologia Industrial pela Universidade Positivo



CAPÍTULO 01

AS LIGAS ACADÊMICAS DE NEUROCIRURGIA DA ACADEMIA BRASILEIRA DE NEUROCIRURGIA: PASSADO, PRESENTE E FUTURO

Ana Beatriz de Matos Berg Abrantes
Marina Anita Martins
Laianne Barros Martins de Alcântara
Lucas Henrique Fernandes
Emilly Vieira dos Santos
André Giacomelli Leal

INTRODUÇÃO E OBJETIVOS DAS LIGAS ACADÊMICAS DE NEUROCIURURGIA

Em 2018, a Academia Brasileira de Neurocirurgia (ABNc) lançou um processo pioneiro e inovador com o objetivo de cadastrar e oficializar as Ligas Acadêmicas de Neurocirurgia, LAN, de todo o país. Tal iniciativa apresentou tanto sucesso que inspirou, desde então, outras organizações de diversas áreas e especialidades médicas, promovendo vínculo entre alunos do curso de Medicina e profissionais renomados em suas áreas.

Esse processo objetiva, de maneira primordial: incentivar o aprendizado de seus membros; estabelecer uma comunicação adequada entre as Ligas; reunir acadêmicos das LAN dos cursos de Medicina em âmbito nacional; criar vínculos fortes e estabelecidos formalmente entre estudantes e profissionais; realizar eventos para interação social e científica dos ligantes; estimular a pesquisa científica e o desenvolvimento acadêmico dos estudantes; estabelecer intercâmbios de atividades entre as LAN cadastradas; possibilitar estágios nos diversos Departamentos de Neurocirurgia do Brasil, reconhecidos pela ABNc; e, oferecer cursos regionais, além do maior evento anual das LAN do Brasil: o Encontro Interligas.

Hoje, em seu 5º aniversário, a divisão das Ligas Acadêmicas de Neurocirurgia da ABNc celebra o sucesso obtido pelos esforços de alunos e professores, objetivando o sonho comum: difusão do conhecimento em neurociências.

PANORAMA ATUAL

Atualmente, a ABNc conta com mais de 120 Ligas Acadêmicas cadastradas em todo território nacional. Por meio dos responsáveis acadêmicos e seus orientadores, a divisão de Ligas da ABNc foi responsável pela idealização, criação, escrita e publicação de inúmeros projetos, especialmente a série de Manuais de Neurocirurgia, de Emergências Neurológicas, de Semiólogia Neurológica e de Neurologia. Dentre outras grandiosas produções escritas realizadas por alunos apaixonados sob orientação dos maiores e mais sólidos nomes da Neurocirurgia.

Além de exímias produções científicas, atualmente, a ABNc garante para todos os ligantes, membros das LAN cadastradas, completa e integral adaptação no mundo da Neurocirurgia, promovendo a ampla e irrestrita democratização do ensino das neurociências. Além da garantia de apoio absoluto a todos que, junto com o corpo docente, dividem o amor pela neurocirurgia.

Por meio de publicações científicas, eventos de caráter nacional e fomento de *networking*, a ABNc Ligas – personificada na pessoa do Professor Doutor André Giacomelli

– quebrou barreiras antes intransponíveis entre alunos de diferentes semestres dos cursos de Medicina e os maiores nomes da Neurocirurgia brasileira. De maneira exímia e admirável, o sucesso deste projeto tão ilustre e aclamado, além de inspirar Academias e Sociedades das mais distintas áreas médicas, prova o verdadeiro significado do grego antigo Ακαδημία (transliterado Akadēmeia), derivado de Ακάδημος (transliterado Akádēmos), “Academo”: democratização ampla e total de todo conhecimento existente. E, claro, com o comprometimento mais nobre: dividir o conhecimento para que este se multiplique.

Dentre os pontos positivos da ABNc, uma que se destaca é a resiliência, uma vez que, diante de um cenário pandêmico e de grande isolamento, a Academia conseguiu unir ainda mais acadêmicos de todo o Brasil com projetos cada vez maiores.

O primeiro projeto durante a pandemia foi o IV Encontro Interligas de Neurocirurgia da ABNc, em setembro de 2020. Implementando um conceito inovador totalmente remoto, possibilitando o contato e troca contínua de conhecimento. Tal Encontro foi coordenado pelo Dr. André Giacomelli junto com estudantes da várias regiões do país, Paraná, Brasília, Bahia, Santa Catarina, São Paulo, Rondônia. Nesse mesmo evento, ocorreu o lançamento do Manual de Emergências Neurocirúrgicas, no qual presidentes das Ligas de Neurocirurgia e Neurociências filiadas à ABNc apresentaram seus capítulos para todo o Brasil em um evento com mais de cinco mil inscritos.

Figura 1. IV Encontro Interligas da ABNc, 2020.

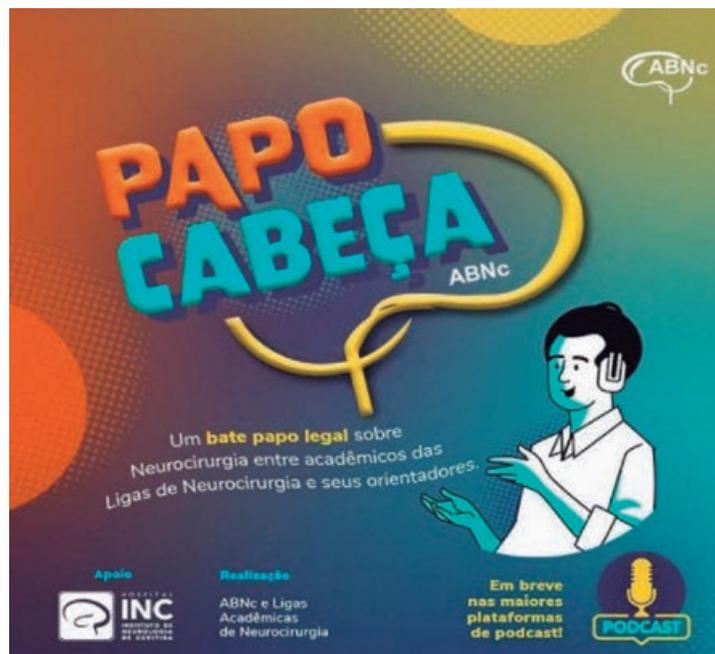


Fonte: Os autores, 2023.

Em novembro de 2021, para dar continuidade ao projeto, ocorreu o V Encontro Interligas de Neurocirurgia da ABNc. Dessa vez, sob a coordenação dos doutores Carlos Tadeu Parisi de Oliveira e Dr André Giacomelli e organização dos alunos da Linci – Liga de Neurocirurgia Dr. Carlos Tadeu Parisi de Oliveira – de Bragança Paulista.

Seguindo a linha de sucesso, o IV Encontro Interligas de Neurocirurgia da ABNC, iniciou-se então, o desejo de criar algo maior, algo que pudesse ficar marcado não só nos livros, mas que agrega-se à nova maneira de comunicação digital. Foi aí que nasceu o projeto “Papo Cabeça” em fevereiro de 2021, um *podcast* semanal com foco em Neurocirurgia cujos participantes eram acadêmicos e seus orientadores. A série encontra-se disponível no Spotify e conta com 47 episódios que se consolidaram em um livro hoje disponível para *download* de maneira gratuita nas plataformas digitais.

Figura 2. Papo cabeça – projeto de podcast de assuntos em Neurocirurgia.



Fonte: Os autores, 2023.

A ansiedade pelo retorno dos eventos da ABNc apenas aumentou, com a extensão e impacto da pandemia, e assim, a Academia não poderia parar, dando início a mais um projeto inovador: o Interligas Neurochallenge (Figura 2), uma competição entre as melhores produções científicas com direito a premiação. Sendo esta uma oportunidade de desenvolvimento de habilidades de apresentação e defesa de artigos para os avaliadores e para o país inteiro.

Figura 3. Interligas Neurochallenge.



Fonte: Os autores, 2023.

Congruente a isso, em 2021, nos meses de maio a agosto, ocorreu o primeiro Interligas Neurochallenge. Nessa competição, individualmente, os alunos submeteram seus artigos originais, relatos de caso ou revisões de literatura. Após seleção de 24 trabalhos e posterior avaliação da banca formada por 4 neurocirurgiões doutores e membros da ABNc, obtiveram premiações em dinheiro os 2 melhores artigos avaliados pela banca. Outrossim, os 10 melhores trabalhos tiveram a oportunidade de serem publicados no Jornal Brasileiro de Neurocirurgia (JBNC), demonstrando o caráter inovador e impulsionador da área acadêmica/científica aos alunos membros das ligas cadastradas na ABNc.

Dado o sucesso dos Eventos Interligas, em 2022, dentro de um cenário mais seguro, finalmente foi a hora de retornar aos eventos presenciais. Acontecendo então, o VI Encontro Interligas de Neurociências da ABNc, agora com um nome novo. O evento foi sediado em Brasília-DF, para lembrar o local de sede do I Encontro Interligas da ABNc no ano de 2007, com a coordenação do Dr. Marcos Masini e do Dr. André Giacomelli Leal e organização dos ligantes das Ligas de Neurociências da Uniceplac (LAN) e Liga Unificada de Neurociências do DF (LIUNCI), além de outras ligas convidadas: Lianu-UNICEUB, Lanci-ESCS e LANNE-Unieuro. Ocorreu entre os dias 27 de outubro e 30 de outubro de 2022, de maneira híbrida, online e presencial, contando com 54 apresentações de ligas de todos do país inteiro.

Figura 4. Equipe organizadora do VI Encontro Interligas de Neurociências da ABNc, em Brasília.



Fonte: Os autores, 2023.

Figura 5. VI Encontro Interligas de Neurociências da ABNc, em Brasília.



Fonte: Os autores, 2023.

Figura 6. I Encontro Interligas da ABNc, 2007 – Brasília, DF.



Fonte: Os autores, 2023.

Aproveitando o ânimo do retorno às atividades presenciais ocorreu, então, o II Interligas Neurochallenge, em 2022, agora não mais *online*, mas sim em sua primeira versão presencial no XIX Congresso da Academia Brasileira de Neurocirurgia, em Fortaleza, no mês de novembro de 2022. Inovando os moldes de sua edição anterior, em que apenas 24 produções foram avaliadas, neste evento todos os trabalhos submetidos foram apresentados para a banca avaliadora, dentre os quais os 2 melhores obtiveram premiação em dinheiro e os 10 melhores foram enviados para publicação no JBNC. A oportunidade de vivenciar tal competição presencialmente foi um evento memorável para todos os ligantes participantes! Além disso, foi realizado o lançamento do Manual de Neurologia da ABNc durante o evento.

Figura 7. II Encontro Interligas Neurochallenge, durante o XIX Congresso da Academia Brasileira de Neurocirurgia, em Fortaleza.



Fonte: Os autores, 2023.

Figura 8. Lançamento do Manual de Neurologia da ABNc, durante o XIX Congresso da Academia Brasileira de Neurocirurgia, em Fortaleza.



Fonte: Os autores, 2023.

Por fim, denota-se o quanto a ABNc oportuniza o aprendizado aos ligantes e, sobretudo, impulsiona a produção científica e a imersão na neurociência a todos os estudantes de suas Ligas associadas.

Para cadastrar sua Liga, envie para a abnc@abnc.org.br o nome completo da Liga, a instituição de ensino/universidade/faculdade vinculada, o estatuto da Liga, o responsável acadêmico e o responsável neurocirurgião, o qual necessariamente precisa ser membro da ABNc.



CAPÍTULO 02

TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO: CONTUSÃO

Igor Ruan de Araújo Caetano
Maria Letícia Nogueira
Jonathan Vinícius Martins
Thaís Mitie Ogasawara
Caroline Amane Pessoa Badaoui
Carlos Alexandre Martins Zicarelli

INTRODUÇÃO

Contusões cerebrais são áreas de lesão com isquemia localizada associada, edema e efeito de massa, após trauma cranioencefálico. Essas lesões são de tipos, gravidades e extensões variáveis, de acordo com o mecanismo físico do trauma^{1,2,3}. A escala de coma de Glasgow é uma importante ferramenta para classificação da lesão⁴, sendo que a mortalidade aumenta à medida que a ECG diminui, bem como idades avançadas e maior energia no trauma representam piores prognósticos.

Apenas no Brasil, sabe-se que ocorreram mais de um milhão e meio de internações hospitalares por traumatismo cranioencefálico (TCE), entre 2008 e 2019, conforme DATASUS, havendo mais ocorrências nas regiões sudeste, nordeste e sul chegando a quase 85% dos casos². Há dois picos de idade onde os pacientes são mais afetados, acima dos 70 anos e entre 20-39 anos, sendo que nas faixas de 15-19 e 30-39 anos o número de vítimas também se mostra elevado². Nos Estados Unidos, dentro das contusões cerebrais, a principal etiologia é o trauma fechado após lesões esportivas, constituindo a principal causa de procura ao atendimento de emergência¹. Vale ressaltar que, um ano após a hospitalização por TCE, 43% dos estadunidenses apresentam uma incapacidade residual (física, cognitiva, comportamental e psicossocial)¹. Estatisticamente, tanto a mortalidade inicial quanto a incidência são cerca de 3 vezes maiores para homens quando comparado a mulheres, em todo o período de 2008 a 2019², porém, após a ocorrência de uma lesão, não há diferença estatística na taxa de mortalidade entre pacientes masculinos (7,5%) e femininos (7,2%) com TCE¹.

A principal etiologia para a contusão cranioencefálica traumática é o trauma fechado direto, geralmente decorrente de acidentes de trânsito envolvendo veículos automotores, motocicletas, ciclistas e pedestres. Porém, o trauma pode estar relacionado também à presença de agressão, seja por violência urbana ou doméstica, bem como ao abuso infantil e lesões na cabeça relacionadas à recreação e à prática desportiva, além disso, as lesões podem ser decorrentes de explosão¹.

Os fatores de risco de progressão da contusão associados ao aumento do hematoma são: volume inicial do hematoma, compressão cisternal, craniectomia descompressiva, idade, mecanismo de trauma, hematomas múltiplos e hipóxia¹.

As contusões cerebrais têm caráter hemorrágico e se iniciam na área cortical cerebral sendo mais comum sua ocorrência nas cristas dos giros cerebrais, com possibilidade de progressão para a substância branca subcortical nas formas mais graves de lesão. Apesar dessa preferência pela área cortical primária, seu desenvolvimento também ocorre na borda bran-

ca/cinza com expansão para a substância cinzenta subjacente. A presença de hemorragia dentro da contusão pode causar isquemia e edema local, que evolui para destruição de tecidos, necrose de estruturas neuronais e cavitação com gliose reativa. A progressão geralmente ocorre nas primeiras 12h, mas em alguns casos pode se desenvolver mesmo entre 3 a 4 dias após o TCE, sendo influenciada por alguns fatores de risco para progressão hemorrágica^{1,5}.

Para esse evento, inicialmente ocorre a necrose celular que cursa com a liberação de quimiocinas e citocinas pró-inflamatórias, proteases e espécies reativas de oxigênio, auxiliando para quebra da barreira hematoencefálica e formação de edema cerebral. Os principais espécimes a serem liberados são o fator nuclear Kappa B (servindo a cascata de apoptose) e fator de transcrição 1 (servindo a fragmentação dos vasos), causando insuficiência microvascular. Para o edema, o principal fator desencadeante é o edema astrocitário como tentativa de preservar a homeostase iônica à medida que a lesão aumenta a concentração de potássio extracelular por um mecanismo de excitotoxicidade do glutamato com despolarização persistente da membrana e abertura permanente dos canais de n-metil-d-aspartato^{1,5}.

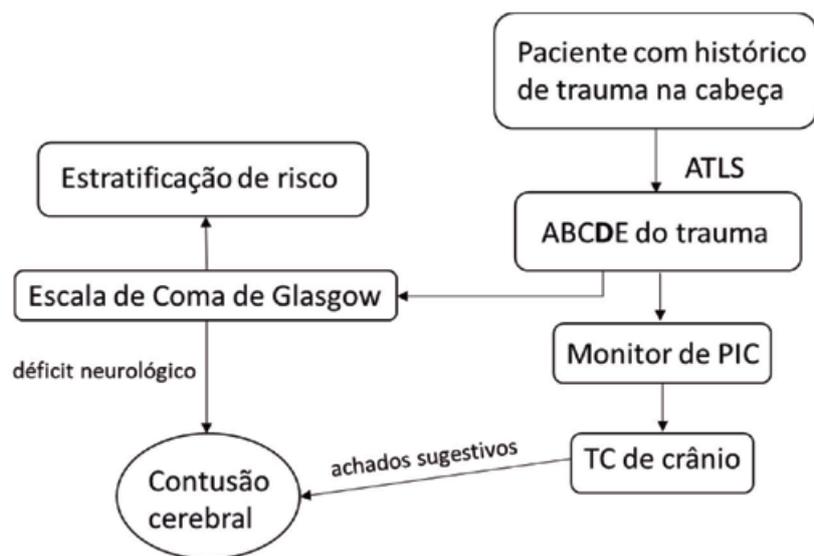
QUADRO CLÍNICO

Os sinais de contusões corticais variam com base em seu tamanho e localização dentro do cérebro, mas incluem sinais neurológicos focais, bem como confusão mental e consciência prejudicada. As contusões cerebrais podem atrasar a recuperação de uma concussão. O déficit neurológico após TCE leve é altamente sugestivo de um hematoma intracraniano em evolução, que pode ser intracerebral, subdural ou epidural e, geralmente, ocorre devido a uma ruptura em uma artéria ou veia intracraniana. Os sinais incluem piora da cefaleia, sinais neurológicos focais, confusão e letargia que podem progredir para perda de consciência ou até a morte⁶.

DIAGNÓSTICO

De modo geral, o diagnóstico de uma contusão cerebral depende de uma história clínica positiva para trauma craniano, exame neurológico suspeito e exames de imagem que confirmem a hipótese. Assim, investigações radiológicas na fase aguda de lesões cerebrais, em especial a tomografia computadorizada (TC), são vitais na avaliação diagnóstica de pacientes com TCE⁵ (Figura 1).

Figura 1. Diagnóstico de contusão cerebral.



Fonte: Os autores, 2023.

SEMIOLOGIA

A realização do exame neurológico detalhado é essencial durante a avaliação inicial. Durante o atendimento inicial do paciente politraumatizado, de acordo com as diretrizes do *Advanced Trauma Life Support* (ATLS), a ECG (Tabela 1) deve ser avaliada sem sedação, a fim de examinar respostas nas formas ocular, motora e verbal^{1,7}.

Tabela 1. Pontuação da escala de coma de Glasgow.

Escala de Coma de Glasgow		
Parâmetro	Resposta obtida	Pontuação
Abertura ocular	Espontânea	4
	Ao estímulo sonoro	3
	Ao estímulo de pressão	2
	Nenhuma	1

Fonte: Os autores, 2023.

Tabela 1. Pontuação da escala de coma de Glasgow. *(Continuação)*

Escala de Coma de Glasgow		
Parâmetro	Resposta obtida	Pontuação
Resposta verbal	Orientada	5
	Confusa	4
	Verbaliza palavras soltas	3
	Verbaliza sons	2
	Nenhuma	1
Resposta motora	Obedece a comandos	6
	Localiza estímulos	5
	Flexão normal	4
	Flexão decorticada	3
	Extensão de descerebração	2
	Nenhuma	1
Reatividade pupilar	Bilateral	0
	Unilateral	-1
	Inexistente	-2

Fonte: Os autores, 2023.

A avaliação da ECG permite a estratificação do grau de risco do paciente e a gravidade do trauma, de tal modo que a pontuação para trauma leve (13-15), moderado (9-12) e grave (3-8) é fator de prognóstico e auxilia na conduta do paciente⁷.

EXAMES LABORATORIAIS

Os exames laboratoriais devem incluir um hemograma completo e painel metabólico abrangente (PMA) (Tabela 2)⁷.

Tabela 2. Exames incluídos no PAM e seus respectivos valores de referência normais.

Glicose	<99 mg/dL
Cálcio ionizado	1,17-1,30 mmol/L
Sódio	135-145 mEq/L
Potássio	3,6-5,2 mmol/L
Dióxido de carbono	22-29 mmol/L
Cloreto	97-107 mEq/L
Albumina	3,5-5,2 g/dL
Proteína total	6,5-8,1 g/dL
Fosfatase alcalina	40-150 U/L
Transaminase alanina (ALT)	homens: <41 U/L mulheres: <31 U/L
Aspartato aminotransferase (AST)	homens: <38 U/L mulheres: <32 U/L
Bilirrubina total	0,3-1,2 mg/dL
Ureia	10-50 mg/dL
Creatinina	homens: 0,7-1,3 mg/dL mulheres: 0,6-1,1 mg/dL

Fonte: Os autores, 2023.

A dosagem do tempo de protrombina (TAP) (10 a 14s) também é indicada, assim como exame toxicológico, caso haja suspeita de uso de drogas. A gasometria arterial é necessária para pacientes intubados e com dificuldade respiratória¹.

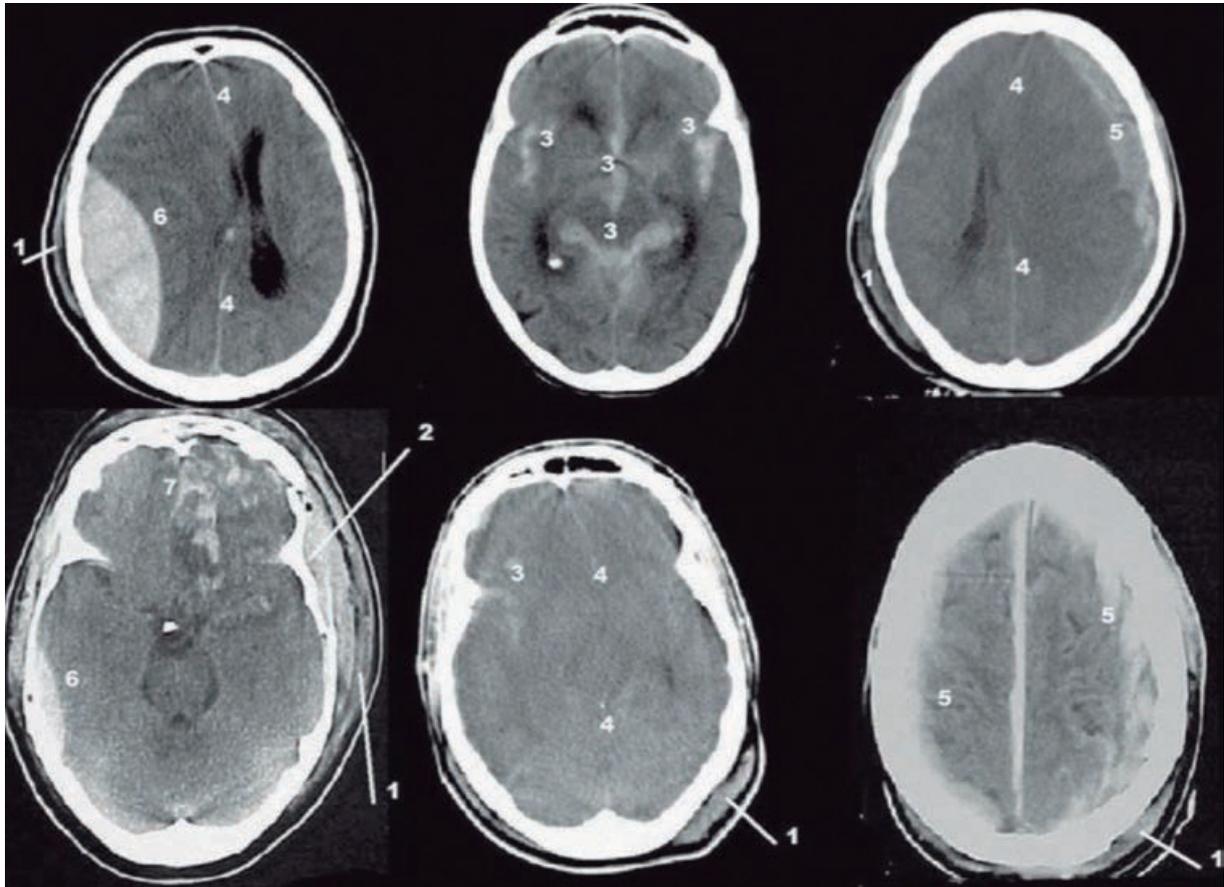
EXAMES DE IMAGEM

Os exames de imagem são indispensáveis na investigação das contusões cerebrais, sendo as técnicas mais utilizadas na investigação primária a ressonância magnética (RM) e a TC, devido à ampla disponibilidade e menor custo, podendo trazer informações como a extensão da lesão cerebral e descartar danos intracranianos graves⁸.

No exame de imagem, deve-se avaliar diversos fatores que impactam o prognóstico do paciente e os principais são o estado da cisterna basal, do terceiro ventrículo, presença de edema cerebral, sítio da contusão e se há a presença de hematoma e o local em que ocorreu – epidural, subdural, subaracnoideo e/ou intracerebral. O pico do edema cerebral, que é um preditor de pior prognóstico, ocorre geralmente entre 48 e 96h do momento da lesão e ocorre a diminuição em conjunto com a diminuição da PIC e a melhora do quadro clínico geral⁹.

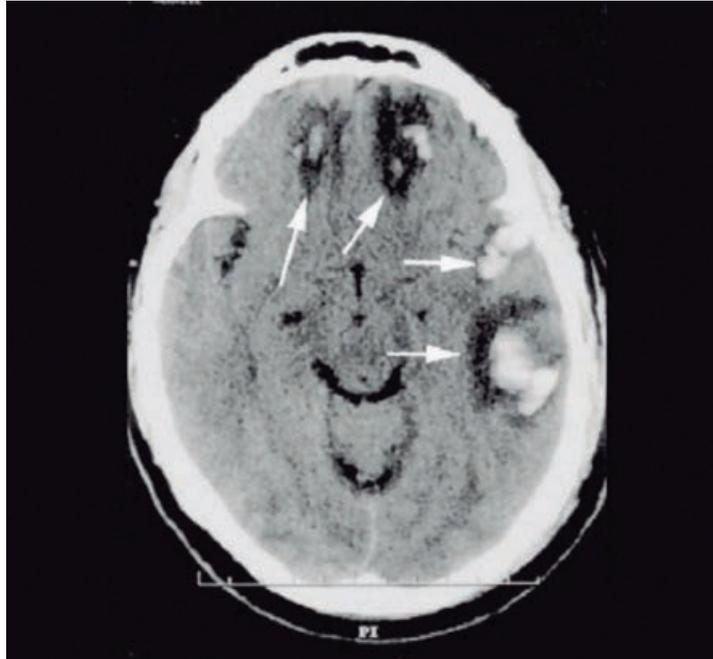
As contusões cerebrais são identificadas na TC com um aspecto heterogêneo, podendo haver predominância de áreas hiperdensas, principalmente devido a hemorragia, ou de áreas hipodensas, devido a necrose e isquemia tecidual. As principais áreas acometidas são os lobos frontal e temporal, devido ao impacto com o crânio. Pacientes com lesões que acometem ambos os hemisférios apresentam pior prognóstico^{5,10} (Figuras 2 e 3).

Figura 2. Imagem evidenciando os múltiplos tipos de lesões em uma contusão cerebral. 1) edema extracraniano dos tecidos moles; 2) fratura óssea deprimida; 3) hemorragia subaracnoide; 4) deslocamento das estruturas da linha média/edema cerebral difuso; 5) hematoma subdural; 6) hematoma epidural; e 7) contusão cerebral no polo frontal (giros reto e orbital).



Fonte: Lara Filho *et al.*, 2013¹⁰.

Figura 3. TC captando múltiplas contusões cerebrais em uma só imagem. Áreas hipo e hiperdensas em região frontal e região temporal e parietal esquerda, cercadas de edema.



Fonte: Marik, 2002¹¹.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

A contusão cerebral, como está relacionada com eventos traumáticos, possui menos chances de ser confundida com outros distúrbios. No entanto, há a possibilidade de o evento traumático ser decorrente de uma hemorragia não traumática. A tabela abaixo lista alguns possíveis diagnósticos diferenciais (Quadro 1)⁸.

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais de contusão cerebral.

Tumor cerebral com hemorragia aguda
Hemorragia intraparenquimatosa de um aneurisma roto
Hemorragia hipertensiva
AVC com hemorragia de reperfusão

Fonte: Pelot *et al.*, 2022¹.

TRATAMENTO CLÍNICO

MEDIDAS INICIAIS

As primeiras condutas a serem tomadas consistem em avaliar as vias aéreas, ventilação e circulação. São fundamentais para evitar a hipóxia, hipotensão e lesões secundárias. A cabeceira da cama deve estar elevada a 30 graus em relação ao eixo horizontal. Realizar sedação com midazolam ou propofol, sendo que este não deve ser utilizado em caso de hipotermia. Administrar analgésicos através de acetaminofeno e infusão de opioides, como remifentanil, fentanil ou morfina. O controle hemodinâmico deve estar em níveis adequados, pois implica em melhor prognóstico, sendo o recomendado que a pressão sanguínea sistólica seja maior que 90 mmHg e a pressão venosa central entre 5-10 mmHg, por meio de soluções isotônicas de cristaloides ou coloides. O suporte nutricional enteral deve ser iniciado precocemente, em até 72h, assim que houver a estabilidade hemodinâmica. Controlar a glicemia para que esteja dentro dos valores adequados (entre 140 e 180 mg/dL), parâmetro que pode diminuir o risco de mortalidade e possíveis complicações neurológicas⁷.

MEDIDAS ESPECÍFICAS

Nos casos em que não há indicação neurocirúrgica imediata e pacientes com TCE grave (GCS <8), o controle da pressão intracraniana (PIC) deve ser prioridade. A PIC deve ser mantida abaixo de 20 mmHg e a pressão de perfusão cerebral (PPC) acima de 60 mmHg. Se a PIC estiver acima ou igual a 20 mmHg, drenar o líquido cefalorraquidiano (LCR) por meio de um dreno ventricular externo (DVE)^{1,12}.

Caso não haja melhora, administrar terapia hiperosmolar com manitol ou solução salina hipertônica de forma intermitente, em bolus 0,25 a 1 g/kg de peso corporal. Verificar o sódio sérico e a osmolalidade a cada 6h, com valores aceitáveis em torno de 145 a 155 mmol/L e 320 mOsm/L, respectivamente^{1,12}. Hiperventilar a uma PCO₂ de 26 a 30 mmHg visando garantir um volume sanguíneo cerebral adequado e, conseqüentemente, reduzir a PIC¹³.

A hipotermia abaixo de 36 graus pode contribuir para o controle da PIC e não é indicada como tratamento inicial do TCE. Barbitúricos em altas doses estão indicados para o controle da PIC refratária ao tratamento, juntamente com avaliação contínua com eletroencefalograma (EEG) a fim de evitar complicações por doses elevadas, como alterações cardiovasculares ou hipercalemia. Em relação aos anticonvulsivantes, estão recomendados somente na presença ou na suspeita de quadro convulsivo, pois não reduzem a incidência de convulsões pós-traumáticas. A fenitoína é a primeira escolha, tanto para convulsões parciais quanto para generalizadas. No mais, os corticoides não são recomendados para o manejo da PIC elevada^{1,7}.

OUTROS MEDICAMENTOS

Estudos evidenciam que a infusão de ácido tranexâmico (antifibrinolítico) na dose de 1g durante 10min, seguido de infusão intravenosa de 1g durante 8h pode reduzir a mortalidade nos pacientes com TCE moderado (ECG maior que 8 e menor que 13) dentro de 3h após a lesão¹³.

A adamantina é comumente prescrita em caso de reabilitação aguda após lesões cerebrais. A maioria das pesquisas demonstra resultados positivos com o uso de amantadina e baixos efeitos colaterais no curto prazo. No entanto, a sua eficácia ainda não está totalmente esclarecida, devido às certas limitações como estudos com baixa amostragem¹⁴.

MANEJO CIRÚRGICO

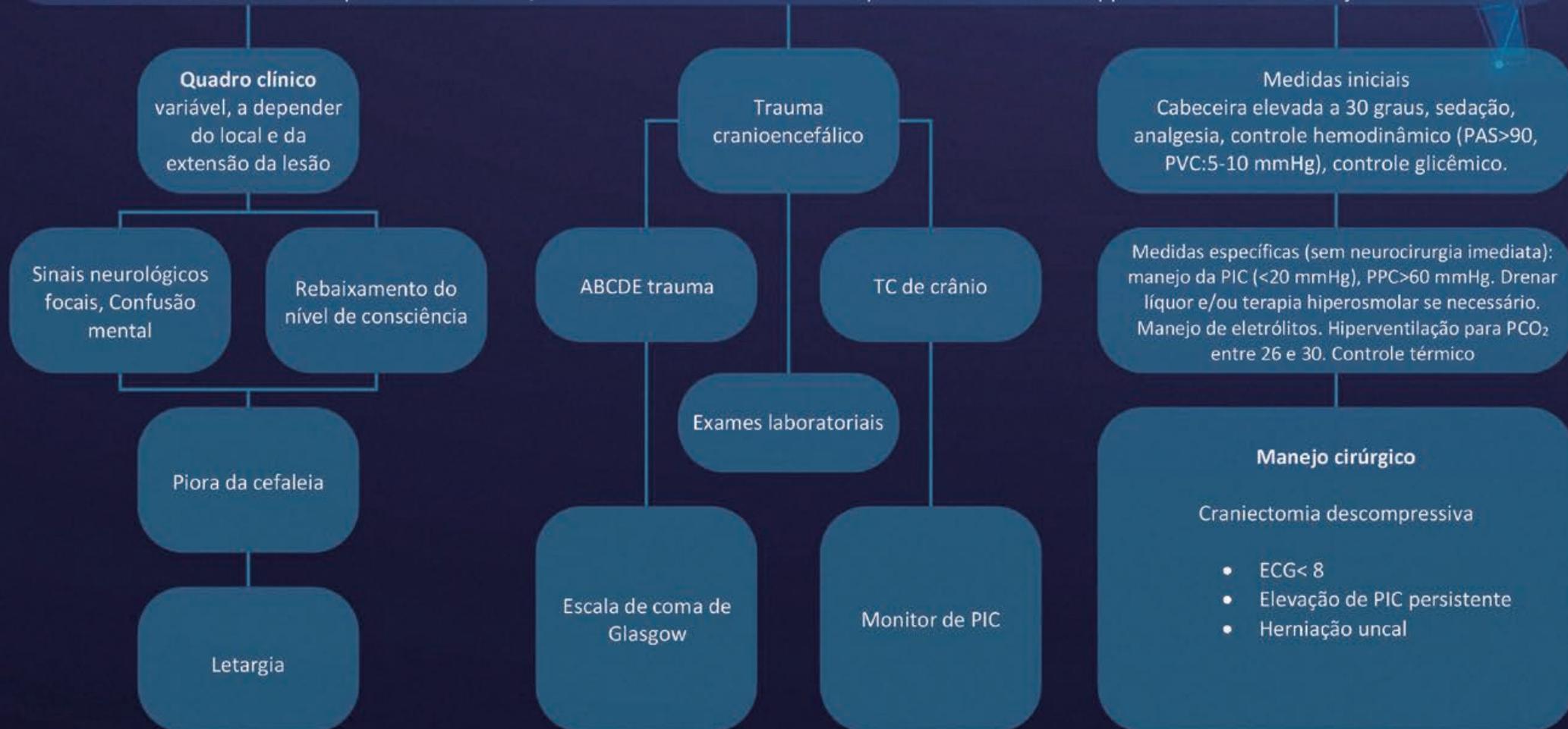
O manejo cirúrgico é indicado em pacientes com contusão cerebral e ECG menor que 8, elevação da PIC persistente ou sinais de herniação uncal como midríase, vômito em jatos e postura em extensão de membros. Assim, em casos de elevação persistente da PIC associada a ineficiência do tratamento clínico realiza-se a craniectomia descompressiva (CD). A CD é uma técnica onde remove-se uma parte do crânio com o intuito de aumentar a complacência cerebral e diminuir a PIC em pacientes com edema cerebral ou hematomas. Ainda, é possível considerar a CD como tratamento secundário à elevação da PIC em associação ao tratamento clínico em detrimento ao tratamento clínico exclusivo, principalmente no paciente onde a elevação da PIC é o principal fator que leva a um pior prognóstico, pois promove um melhor controle da PIC, porém deve-se sempre levar em conta as possíveis complicações, como aumento da incidência de estado vegetativo e paralisia de membros inferiores e/ou superiores^{15,16,17}.

REFERÊNCIAS

1. Pellet JE, Jesus OD. Cerebral contusion. StatPearls. 2022.
2. Kurland D, Hong C, Aarabi B, Gerzanich V, Simard JM. Hemorrhagic progression of a contusion after traumatic brain injury: a review. *J Neurotrauma*. 2012;29(1):19-31.
3. Yuan Q, Zhang D, Wu S, *et al*. FVIIa prevents the progressive hemorrhaging of a brain contusion by protecting microvessels via formation of the TF-FVIIa-FXa complex. *Neuroscience*. 2017;348:114-125.
4. Teasdale G, Jennett B. Assessment of coma and impaired consciousness. A practical scale. *Lancet*. 1974;2(7872):81-4.
5. Adatia K, Newcombe VFJ, Menon DK. Contusion Progression Following Traumatic Brain Injury: A Review of Clinical and Radiological Predictors, and Influence on Outcome. *Neurocrit Care*. 2021;34(1):312-324.
6. Evans RW, Whitlow, CT. Acute mild traumatic brain injury (concussion) in adults. Uptodate. 2022. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/acute-mild-traumatic-brain-injury-concussion-in-adults?search=contusion%20head&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2#.
7. Gentile JK de A, Himuro HS, Rojas SSO, *et al*. Conduitas no paciente com trauma crânioencefálico. *Rev Bras Clin Med São Paulo*. 2011;9:74-82.
8. Kaijzel EL, van Beek ER, Stammes MA, Que I, Chan AB, Lowik CWGM, Cruz LJ. Traumatic Brain Injury: Preclinical Imaging Diagnostic(s) and Therapeutic Approaches. *Curr Pharm Des*. 2017;23(13):1909-1915.
9. Zhu Y, Jin X, Xu L, Han P, Lin S, Lu Z. Establishment and validation of prognosis model for patients with cerebral contusion. *BMC Neurol*. 2021;21:463.
10. Lara Filho LA, Omar SS, Biguelini RF, Santos RA de O. Cranial computed tomography findings in patients admitted to the emergency unit of Hospital Universitário Cajuru. *Radiol Bras*. 2013;46:143-8.
11. Marik PE, Varon J, Trask T. Management of head trauma. *Chest*. 2002;122(2):699-711.
12. Smith ER. Avaliação e manejo da pressão intracraniana elevada em adultos. Uptodate. 2022. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/evaluation-and-management-of-elevated-intracranial-pressure-in-adults?search=-press%C3%A3o%20intracraniana&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1#H19.
13. Venkatakrishna RM. Tratamento da lesão cerebral traumática aguda moderada e grave. Uptodate. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/management-of-acute-moderate-and-severe-traumatic-brain-injury?search=traumatismo%20craniano&source=search_result&selectedTitle=11~150&usage_type=default&display_rank=10#H1947261538
14. Ma HM, Zafonte RD. Amantadine and memantine: a comprehensive review for acquired brain injury. *Brain Inj*. 2020;34(3):299-315.
15. Vella MA, Crandall ML, Patel MB. Acute Management of Traumatic Brain Injury. *Surg Clin North Am*. 2017;97(5):1015-1030.
16. Khellaf A, Khan DZ, Helmy A. Recent advances in traumatic brain injury. *J Neurol*. 2019;266(11):2878-2889.
17. Hutchinson PJ, Koliass AG, Tajsic T, *et al*. Consensus statement from the International Consensus Meeting on the Role of Decompressive Craniectomy in the Management of Traumatic Brain Injury: Consensus statement. *Acta Neurochir*. 2019;161(7):1261.

TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO: CONTUSÃO

Lesão com isquemia localizada associada, edema e efeito de massa, após trauma cranioencefálico. Etiologia: trauma fechado direto. A progressão da lesão é um fator preocupante que pode ocorrer nas primeiras 12h mas pode aparecer em 3 a 4 dias, relação com fatores de risco relacionados ao paciente e ao caso, envolvendo interleucinas em especial Fator Nuclear Kappa B e fator de transcrição 1.





CAPÍTULO 03

TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO: FRATURA DE CRÂNIO LINEAR

Ana Roberta Alves da Costa Santos
Milena Freire Guinazi
Marcelo Henrique Ribeiro Amoroso
Thiare Nery da Silva Ataíde
Felipe Qualhato Araújo
Marcos Masini

INTRODUÇÃO

O trauma cranioencefálico (TCE) é uma lesão que possui como principal mecanismo um agente externo podendo ser um trauma local direto ou resultado de aceleração e desaceleração abrupta da cabeça. Com isso, o encéfalo colide com outras estruturas da calota, podendo resultar em hemorragia intracraniana, contusão, lesão axonal e edema cerebral^{1,2}.

As fraturas cranianas lineares são uma das formas de resposta e surgem quando o trauma ocorre com energia cinética, podendo ser leve ou grave, a depender da cinética, resultando na deformação da abóbada craniana^{3,4}. Estas, quando isoladas, não costumam causar danos incapacitantes ao paciente, contudo, podem causar hemorragias fatais⁴.

Assim como todos os tipos de TCE, os lineares ocorrem com maior frequência até os 40 anos de idade. Porém, há incidência significativa em crianças e idosos. Além disso, homens são mais afetados em uma escala de 3 a 4:1 em comparação às mulheres. E a grande maioria ocorre por acidentes automobilísticos¹.

QUADRO CLÍNICO

As fraturas lineares representam cerca de 80% de todas as fraturas do crânio. Um impacto forte pode causar uma lesão que afunda o próprio crânio, na qual fragmentos ósseos comprimem ou perfuram o tecido cerebral subjacente. A gravidade da lesão depende do dano ao encéfalo⁵.

Esse tipo de fratura por si só não causa dano cerebral, mas quando está associado a danos na estrutura vascular, causa um hematoma extradural. Portanto, esse tipo de trauma pode estar também associado à compressão, ruptura e trombose dos seios venosos adjacentes⁶.

O escore da escala de coma de Glasgow (ECG) é o principal preditor clínico da gravidade do trauma cranioencefálico:

Tabela 1. Classificação de gravidade do TCE.

Gravidade do TCE	Escore na ECG
TCE leve	de 12 a 15
TCE moderado	de 9 a 12
TCE grave	≤ de 8

Fonte: os autores, 2023.

Os sinais clínicos podem ser sugestivos da região acometida pelo trauma. Quanto à região da calota, deve-se orientar sobre a comunicação direta entre a laceração do couro cabeludo e a superfície cerebral, devido à possibilidade de rompimento da dura máter. Por isso, uma fratura linear da calota craniana em doentes conscientes aumenta a possibilidade de ocorrência de hematoma intracraniano⁷.

Já na fratura de base, encontramos uma equimose retroauricular (sinal de Battle), equimose periorbital, fístula líquórica, através do nariz (rinorreia) ou do ouvido (otorreia) e disfunção dos VII e VIII nervos cranianos (paralisia facial e perda de audição) que podem ocorrer imediatamente ou poucos dias após a lesão inicial⁷.

As deficiências que o traumatizado apresenta podem ser divididas em três categorias: cognitivas, físicas e comportamentais⁸.

As deficiências cognitivas geralmente envolvem principalmente problemas com atenção, memória e funções executivas⁸.

A física é variável e pode apresentar-se como, alterações visuais, táteis e mobilidade.

Os distúrbios comportamentais/emocionais geralmente incluem perda de autoconfiança, diminuição da motivação, depressão, ansiedade, dificuldade de autocontrole, geralmente expressa por inibição, irritabilidade e agressividade⁸.

As deficiências físicas são as mais óbvias, mas a longo prazo, problemas cognitivos, de personalidade e comportamentais devem ser observados cuidadosamente pois implicam problemas na qualidade de vida da pessoa afetada⁸.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico de traumatismo cranioencefálico linear é complexo e fundamentado na história clínica, exame físico, incluindo um exame neurológico detalhado e achados de neuroimagem por meio da radiografia simples e, principalmente, da tomografia computadorizada (TC) de crânio⁹. Diante da suspeita de TCE deve-se proceder a avaliação primária, sistematizada pelo ABCDE do trauma, buscando detectar lesões intracranianas com risco imediato de morte¹. Durante o atendimento, é importante colher alguns dados relacionados ao mecanismo e gravidade do trauma, presença de perda de consciência, alterações de fala e/ou coordenação⁹.

A inspeção do crânio deve ser feita buscando evidências de fraturas craniana e facial⁹. A aplicação do exame neurológico é baseada na avaliação do nível de consciência

pela ECG (padrão-ouro da avaliação neurológica em pacientes vítimas de trauma), exame das pupilas (aspecto, tamanho, simetria e reflexo fotomotor) e avaliação da presença ou ausência de déficit motor focal^{1,9,10}.

Todo paciente com TCE moderado e grave deve ser submetido a TC de crânio e ser analisado por especialista¹¹.

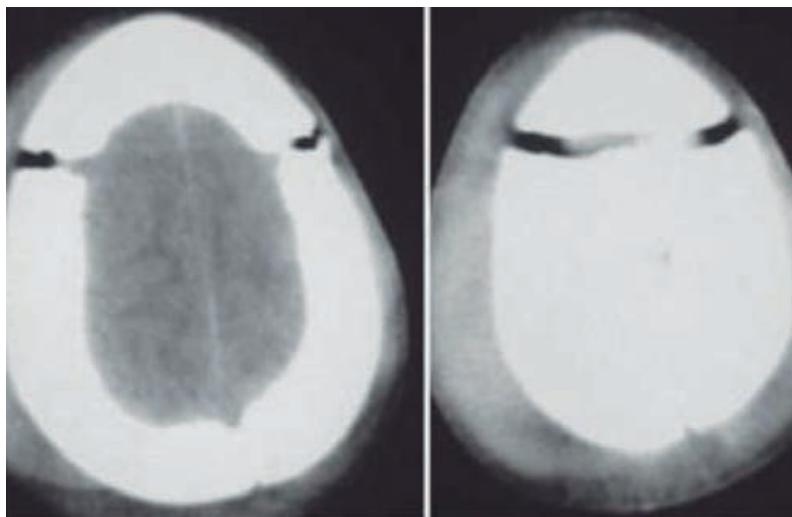
EXAMES DE IMAGEM

A TC de crânio sem contraste é essencial no manejo de pacientes com TCE e assim caso o exame neurológico esteja normal e a TC for negativa, os pacientes podem receber alta com segurança da sala de emergência, Bordignon *et al.*¹² evidenciaram a partir de um estudo feito no sul do Brasil em pacientes com TCE leve que menos de 5% dos pacientes apresentaram fratura craniana¹³.

O raio X simples de crânio, apesar do baixo custo e alta acessibilidade, não é utilizado com frequência no TCE, pois, apesar de demonstrar traço de fratura linear, nível de fluido, ar e corpos estranhos, esse exame não evidencia, por exemplo, repercussões intracranianas.

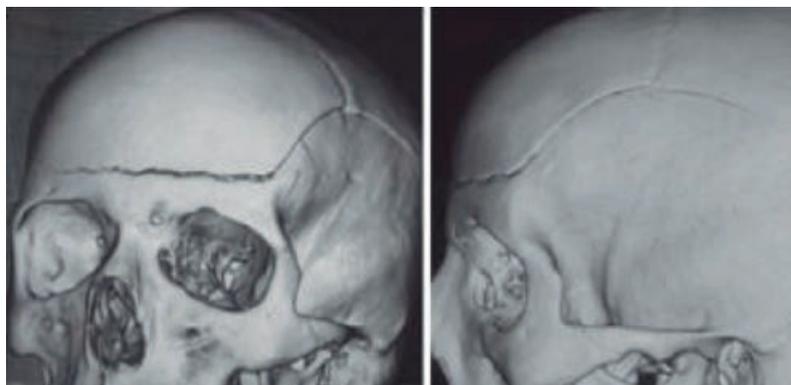
As fraturas lineares são mais identificáveis do que as fraturas diastáticas, mas também têm maior incidência de falsos negativos¹⁴.

Figura 1. TC de crânio mostrando fratura diastática frontal.



Fonte: Siqueira, 2016¹¹.

Figura 2. TC em 3D apresentando extenso traço de fratura linear frontal.



Fonte: Siqueira, 2016¹¹.

Atualmente, é utilizado o escore de Marshall para classificar o prognóstico do paciente vítima de TCE, a partir da TC¹⁵.

Tabela 2. Classificação de TC de Marshall.

Marshall 1	lesão difusa I (sem patologia visível)	nenhuma patologia intracraniana visível na tomografia computadorizada
Marshall 2	lesão difusa II	cisternas da base presentes, desvio de linha média de 0 a 5 mm e/ou lesões hiperdensas ≥ 25 ml
Marshall 3	lesão difusa III (<i>swelling</i>)	cisternas da base ausentes, desvio de linha média de 0 a 5 mm e/ou lesões hiperdensas ≥ 25 ml
Marshall 4	lesão difusa IV	desvio de linha média > 5 mm e/ou lesões hiperdensas ≥ 25 ml
Marshall 5	lesões operadas	lesões removidas cirurgicamente
Marshall 6	lesões não operadas	lesões > 25 ml não operadas

Fonte: os autores, 2023.

Tendo em vista o acontecimento de erros diagnósticos ao se analisar a TC, principalmente em pacientes pediátricos, percebe-se a necessidade de diferenciação das fraturas lineares que têm caráter patológico com variações anatômicas fisiológicas, chamadas de suturas acessórias.

As suturas acessórias são variações anatômicas, nas quais há a formação de suturas além das comumente achadas, isso se dá, pelos múltiplos centros de ossificação dos ossos como parietal e occipital¹⁶.

Tabela 3. Diferenciação entre fratura de crânio e sutura acessória pela TC.

Fratura craniana	Sutura acessória
lucência nítida com bordas não escleróticas	padrão em ziguezague com bordas escleróticas
alarga-se à medida que se aproxima de uma sutura	sem diástase associada
pode cruzar linhas de sutura adjacentes	funde-se com a sutura adjacente
frequentemente unilateral e assimétrico se bilateral	frequentemente bilateral e bastante simétrico
associado a algum inchaço dos tecidos moles	sem inchaço dos tecidos moles

Fonte: os autores, 2023.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Os diagnósticos diferenciais se baseiam nas outras apresentações de fraturas, repercussões intracranianas e formações fisiológicas, a diferenciação se dá por meio da análise da TC.

Tabela 4. Principais diagnósticos diferenciais.

outros tipos de fratura	fratura com afundamento
	fratura craniana de crescimento
	fratura em bola de “pingue-pongue”
repercussões intracranianas	lesão penetrante
	lesão axonal difusa
	hematoma epidural
	hematoma subdural
formação fisiológica	suturas acessórias

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

A terapêutica se divide em duas abordagens, uma abordagem da fratura e outra aos danos secundários ao traumatismo e as suas possíveis repercussões intracranianas.

Dessa forma, é importante ressaltar que fraturas lineares não necessitam de abordagens terapêuticas cirúrgicas específicas, concentrando assim, os esforços na observação, monitorização de possíveis lesões encefálicas subjacentes, objetivando a manutenção de um nível adequado de perfusão cerebral e de pressão intracraniana^{10,17}.

O atendimento e a conduta inicial do paciente com TCE seguem as normas elucidadas no ATLS, sendo o ABCDE feito de maneira criteriosa, a fim de estabilizar e manter o paciente traumatizado.

Pacientes assintomáticos com ECG 15, podem ficar em observação por 6 a 12h e seguir em acompanhamento familiar e ambulatorial. Com isso, ao receber alta hospitalar, o acompanhante ou familiar deve ser orientado a acompanhar o possível surgimento de sintomas ou sinais de alerta como cefaleia, desorientação, sonolência excessiva, irritabilidade aumentada,

ansiedade, parestesia e parestesia, distúrbios de fala ou comunicação, náuseas, vômitos, tonturas. Assim, é necessário que o paciente seja trazido imediatamente ao pronto socorro, caso haja surgimento desses sinais e o tratamento para tal condição pode ser tanto clínico, como cirúrgico.

TRATAMENTO CLÍNICO

As condutas aqui relatadas têm por intenção, manter uma perfusão cerebral adequada e uma pressão intracraniana (PIC) aceitável¹⁷.

AVALIAÇÃO E SUPORTE VENTILATÓRIO

O paciente deve manter uma via aérea funcional, caso haja dúvida sobre a perviabilidade ou critérios clínicos sugestivos, opta-se por estabelecer uma via aérea definitiva e encaminhar para unidade de tratamento intensivo¹⁷.

SEDAÇÃO E ANALGESIA

A sedação pode ser importante, pois tem caráter analgésico e pode auxiliar no alívio da ansiedade e agitação do paciente. No estudo conduzido por Gentile *et al.* (2010) propuseram o uso de benzodiazepínicos como uma opção em pacientes com TCE e, na classe de analgésicos, o mais utilizado é o acetaminofeno¹⁷.

ESTABILIZAÇÃO HEMODINÂMICA

A reanimação e estabilização volêmica são importantes. Para isso recomenda-se o uso de solução salina isotônica ou Ringer lactato. Tanto a hipotensão, quanto a hipertensão devem ser evitadas, a primeira por diminuir o fluxo sanguíneo encefálico e a segunda por gerar piora da PIC¹⁰.

HIPERVENTILAÇÃO

O alvo é a normocapnia, no entanto, pode-se efetuar com moderação episódios de hiperventilação, a fim de aumentar a PaCO₂, produzindo vasoconstrição cerebral auxiliando na redução da PIC^{10,17}.

MANITOL, BARBITÚRICOS E SOLUÇÃO SALINA HIPERTÔNICA

Todos são utilizados para diminuir a PIC. O manitol é um diurético potente exercendo seu efeito principalmente em pacientes normovolêmicos. A solução hipertônica, por sua vez, pode

ser utilizada em pacientes com graus de hipotensão. Os barbitúricos são depressores do SNC, e por isso podem gerar hipotensão e não devem ser utilizados inicialmente.

ANTICONVULSIVANTES

Podem ser utilizados para controle de crises convulsivas agudas, no entanto, estudos dizem que o uso de anticonvulsivantes não apresenta resultados na diminuição do quadro clínico a longo prazo¹⁰.

TRATAMENTO CIRÚRGICO

MONITORIZAÇÃO DA PIC E DA PERFUSÃO CEREBRAL

A PIC se monitora inserindo o catéter em contato com o líquido cefalorraquidiano mensurando, assim, a pressão líquórica. Os valores de referência adequados para a PIC estão entre 7 e 15 mmHg na posição supina.

LESÕES DE COURO CABELUDO

Deve-se inspecionar com cuidado toda a superfície da cabeça e pescoço, e se necessário, debridar e suturar as regiões afetadas¹⁰.

LESÕES INTRACRANIANAS COM EFEITO DE MASSA

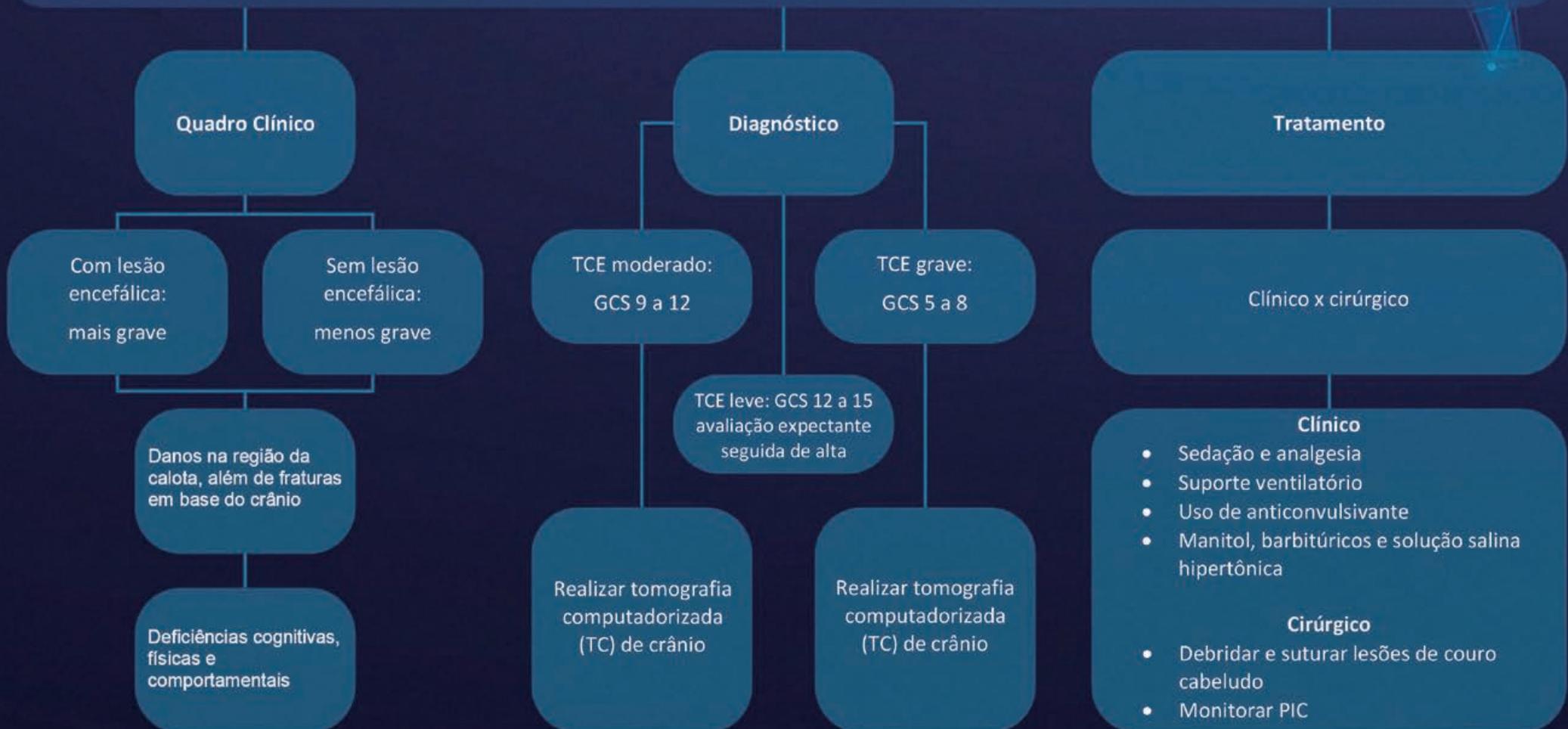
Devem ser tratadas precocemente por neurocirurgião, a depender de sua etiologia e causa¹⁰.

REFERÊNCIAS

1. Leal AG. Manual de neurocirurgia: do diagnóstico ao tratamento. 1º ed. Curitiba: CRV; 2019. pp. 350.
2. Gerhardt S, Aguiar M, Kramer A, Severo CMD. Trauma cranioencefálico. Acta méd. 2016;5-5.
3. Rowland LP. Merrit Tratado de Neurologia. 7º ed. Rio de Janeiro: Editora Guanabara Koogan; 1986.
4. Andrade AFD, Paiva WS, Amorim RLOD, Figueiredo EG, Rusafa NE, Teixeira MJ. Mecanismos de lesão cerebral no traumatismo cranioencefálico. Rev Assoc Med Bras. 2009;55(1):75-81.
5. Saude Direta. Manual de Atendimento Pré-Hospitalar. Traumatismos: lesões de crânio, coluna e tórax: Fraturas de crânio. 2017. Disponível em: http://www.educadores.diaadia.pr.gov.br/arquivos/File/marco2015/cursobrigada/modulo5_socorrosdeurgencia.pdf.
6. Silva LOJ, Guimarães HP. Medicina de emergência para graduação. 1º ed. Atheneu; 2020. pp. 480.
7. American College of Surgeons. ATLS: Trauma Cranioencefálico. 9º ed. 2012.
8. Brasil. Ministério da Saude. Diretrizes de Atenção à Reabilitação da Pessoa com Traumatismo Cranioencefálico. 2015. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/s/saude-da-pessoa-com-deficiencia/publicacoes/diretrizes-de-atencao-a-reabilitacao-da-pessoa-com-traumatismo-cranioencefalico.pdf/view>.
9. Bertolucci PHF. Neurologia: diagnóstico e tratamento. 2º ed. Barueri: Manole; 2016.
10. American College of Surgeons. ATLS – Advanced Trauma Life Support for Doctors. 10º ed. 2018
11. Siqueira MG. Tratado de Neurocirurgia. 1a ed. Barueri: Editora Manole; 2016.
12. Carney N. Guidelines for the Management of Severe Traumatic Brain Injury. 1º ed. Neurosurgery: brain trauma foundation; 2017. pp.6-15.
13. Mulroy MH, Loyd AM, Frush DP, Verla TG, Myers BS, Bass CR. Evaluation of pediatric skull fracture imaging techniques. Forensic Sci Int. 2012;214(1-3):167-72.
14. Arrey EN, Kerr ML, Fletcher S, Cox CS Jr, Sandberg DI. Linear nondisplaced skull fractures in children: who should be observed or admitted? J Neurosurg Pediatr. 2015;16(6):703-8.
15. Aurangzeb A, Ahmed E, Afridi EA, *et al.* Frequency Of Extradural Haematoma In Patients With Linear Skull Fracture. J Ayub Med Coll Abbottabad. 2015;27(2):314-7.
16. Hardman JM, Manoukian A. Pathology of head trauma. Neuroimaging Clin N Am. 2002;12(2):175-87.
17. Gentile J. Conduas no paciente com trauma cranioencefálico. Rev Bras Clin Med. 2011:74-82.

TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO: LESÃO DE CRÂNIO LINEAR

Lesão por aceleração e desaceleração abrupta, resultando na colisão do encéfalo com estruturas da calota craniana





CAPÍTULO 04

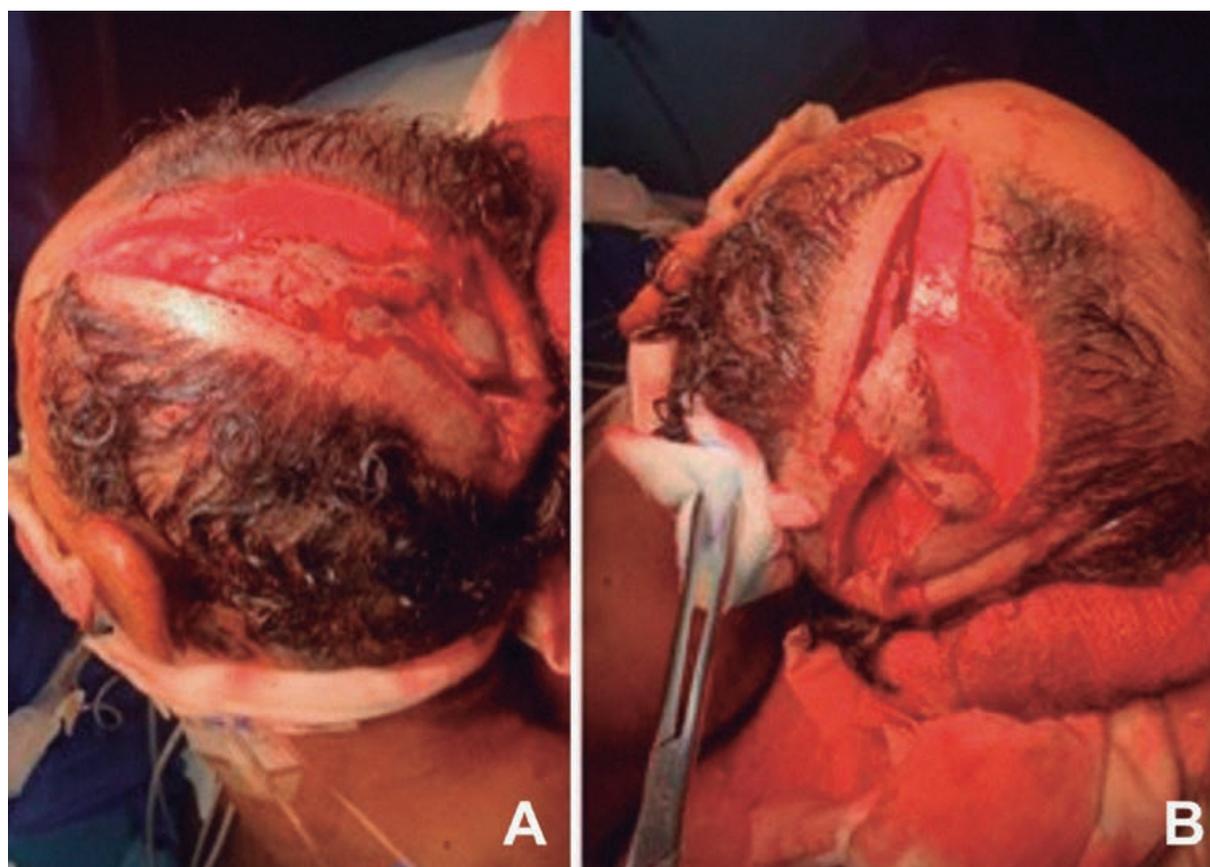
TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO: FRATURA DE CRÂNIO COM AFUNDAMENTO

Paulo Henrique Takatsu de Oliveira
Laura Elena Binder
Isabela de Passos Varella Barca
Salma Sarkis Simão
Sarah Lauton Mercadante
Ana Luiza de Oliveira Machado

INTRODUÇÃO

As fraturas com afundamento da calota craniana são frequentes na neurotraumatologia, levando à necessidade de tratamento cirúrgico em um número significativo de casos. Há um aumento da incidência no meio urbano devido ao ritmo da vida moderna, com maior recorrência de quedas e acidentes automobilísticos. As fraturas podem ser definidas como o desalinhamento de fragmentos ósseos em relação à sua posição primitiva (Figura 1)¹.

Figura 1. A e B. paciente de 42 anos, vítima de múltiplas perfurações por arma branca, que causaram um trauma cranioencefálico por afundamento.



Fonte: Os autores, 2023.

EPIDEMIOLOGIA

A incidência é estimada em torno de 20 por 1.000.000 de pessoas por ano sendo que 75% a 90% dos casos são fraturas compostas. Estudos da literatura referem que a localização topográfica mais frequente das fraturas é parietal (55,8%), frontal (16,3%), temporal (4,6%) e

occipital (4,6%). Em relação à etiologia, há nítida predominância das quedas acidentais (queda de lugares altos, ou da própria altura; ou objetos que caem e colidem com o crânio do paciente) e dos acidentes automobilísticos. A causa principal da fratura com afundamento de crânio está relacionada à faixa etária dos pacientes: nas crianças, a principal causa são as quedas (acidentes domésticos), já em maiores de 15 anos, os acidentes automobilísticos².

QUADRO CLÍNICO

A fratura com afundamento da calota craniana pode ser classificada em: exposta, quando há contato entre o meio externo e os fragmentos da fratura, ou simples, em que não existe a solução de continuidade. Além de ser mais frequente, a fratura exposta apresenta maior risco de complicações, tais como infecção local e do sistema nervoso, com aparecimento de febre, calafrios e outros sintomas de síndrome infecciosa³.

Existem alguns tipos de fratura de crânio com afundamento que merecem maior destaque. O primeiro é o afundamento basal ou frontobasal, em que há fratura dos ossos da base da fossa craniana, com solução de continuidade entre os seios da face e o conteúdo encefálico. O segundo, mais comum em recém-nascidos, é conhecido como afundamento em “bola de pingue-pongue”, em que há indentação dos ossos do crânio sem fratura, devido à maleabilidade óssea nos primeiros meses de vida³.

Infelizmente, o quadro clínico das fraturas de crânio com afundamento é extremamente heterogêneo, dificultando tanto métodos preventivos quanto diagnóstico e tratamento⁴.

DIAGNÓSTICO

SEMIOLOGIA

História clínica, exame físico geral e avaliação neurológica fornecem informações básicas para a estratificação de risco de um paciente ter ou desenvolver lesão neurológica⁵.

A história clínica deve conter os detalhes físicos do trauma cranioencefálico (altura da queda, velocidade do automóvel no momento da colisão, entre outros), assim como as informações pessoais do paciente e o seu histórico de lesões neurológicas. Essas são informações importantes para entender o mecanismo do trauma e para se fazer o diagnóstico diferencial com outros tipos de TCE⁶.

A avaliação neurológica mais detalhada do paciente com trauma cranioencefálico deve ser realizada somente na avaliação secundária, após realizar o ABCDE, preconizado pelo ATLS

(do inglês, *Advanced Trauma Life Support*) do Colégio Americano de Cirurgiões. Durante a realização da avaliação primária do ATLS, deve-se avaliar a escala de coma de Glasgow (ECG), a reatividade pupilar e a presença/ausência de dor na coluna (Tabela 1)⁵.

A avaliação do nível de consciência do paciente pela ECG é a forma mais prática de avaliar-se com objetividade o seu nível de consciência, mostrando o prognóstico com relação à sua lesão cerebral⁵. A ECG avalia a melhor abertura ocular, resposta verbal, resposta motora e, desde a atualização de 2018, a reatividade pupilar, sendo atribuídos valores para cada achado no paciente, como mostra a Tabela 1.

Essa escala classifica o TCE em leve, moderado e grave, quando os valores são entre 15 a 13, 12 a 9 e menor ou igual a 8, respectivamente. É importante ressaltar que pacientes com TCE moderado ou grave frequentemente apresentam outras lesões traumáticas associadas, como lesões de órgãos internos ou de medula espinhal⁷.

Tabela 1. Escala de coma de Glasgow (ECG).

Abertura Ocular	Espontânea	4
	À voz	3
	À dor	2
	Nenhuma	1
Resposta verbal	Orientada	5
	Confusa	4
	Palavras Inapropriadas	3
	Palavras incompreensíveis	2
	Nenhuma	1
Resposta motora	Obedece a comandos	6
	Localiza a dor	5
	Movimentos de retirada	4
	Flexão anormal	3
	Extensão anormal	2
	Nenhuma	1
Reatividade pupilar	Fotorreativo bilateralmente	0
	Fotorreativo unilateralmente	-1
	Sem fotorreatividade bilateralmente	-2

Fonte: os autores, 2023.

EXAMES LABORATORIAIS

São poucas as alterações laboratoriais que decorrem do TCE com afundamento, mas estas podem estar relacionadas à causa, ou secundárias a outros distúrbios, como a hipovolemia. Deve-se observar quanto ao volume de sangue perdido no trauma, ao potencial risco de infecção e aos distúrbios eletrolíticos e enzimáticos secundários, que podem estar relacionados à falência de outros órgãos como fígado e rins em pacientes com trauma grave⁶.

EXAMES DE IMAGEM

O diagnóstico de fratura de crânio com afundamento pode ser feito durante o atendimento inicial do ATLS, quando associado com laceração do couro cabeludo e eventualmente com lesão da dura-máter. Os exames de imagem subsidiários como método de diagnóstico só são realizados após o atendimento e estabilização clínica de acordo com o ATLS^{5,8}.

O RX simples de crânio demonstra um traço de fratura linear, nível fluido, ar e corpos estranhos, mas sua indicação foi abandonada após a introdução da tomografia computadorizada (TC) e da ressonância magnética (RM) nos serviços de emergência⁸.

A TC é o método de escolha para avaliação de fraturas de crânio. As fraturas com afundamento associam-se frequentemente à contusão cerebral subjacente. A TC permite avaliar o grau do afundamento, detectar a presença de esquírolas ósseas e avaliar as repercussões intracranianas do TCE, sendo rotina a realização de janela óssea para melhor detalhamento da fratura⁸.

A TC com reconstruções multiplanares e tridimensionais permite excelente avaliação das fraturas craniofaciais graves, evidenciando com muita precisão seus múltiplos traços, desalinhamentos e afundamentos, sendo importante no planejamento da exploração cirúrgica⁹.

A RM não é o exame de escolha para um paciente com TCE, porque não permite uma avaliação óssea adequada e por demandar um tempo maior para sua realização⁸.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Os diagnósticos diferenciais da fratura de crânio com afundamento estão listados no Quadro 1.

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais da fratura de crânio com afundamento

Quantidade de fraturas	Simples
	Composta
Apresentação das fraturas	Aberta
	Fechada
Profundidade das fraturas	Ultrapassa ou não a tábua óssea
Envolvimento da dura-máter	Laceração de dura-máter
Lesão intraparenquimatosa	Acometimento de tecido cerebral

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

CLÍNICO

O manejo do paciente traumatizado deve seguir o protocolo do ATLS, com enfoque na identificação de condições que ameaçam a vida. Pacientes graves (ECG <8) demandam intubação e suporte ventilatório, objetivando manter a PO_2 arterial acima de 80mmHg e a PCO_2 , entre 34 e 38mmHg. O aumento da pressão parcial de CO_2 no sangue induz a vasodilatação cerebral e pode influenciar a pressão intracraniana (PIC), que deve ser atentamente monitorizada, sendo considerada normal entre 20 e 25mmHg em pacientes com TCE grave⁶.

A fratura com afundamento apresenta maiores chances de infecção e alto risco de convulsões, sendo recomendado o uso de antibióticos profilaticamente, além de sedativos e analgésicos⁶. O uso de fenitoína, medicamento pertencente ao grupo dos antiepilépticos, é recomendado a fim de reduzir a incidência de convulsão pós-trauma em até 7 dias após a lesão, e seu uso não é indicado após esse período¹⁰. A sedação reduz a agitação e desconforto nos pacientes moderados e graves, além de diminuir o metabolismo cerebral e reduzir o consumo de oxigênio⁶. Os benzodiazepínicos comumente utilizados incluem midazolam e propofol, apesar do propofol não ser indicado no caso de hipotermia^{6,11}. A analgesia é indicada e pode ser realizada com fentanil ou morfina, pela pouca interferência com a hemodinâmica cerebral⁵.

CIRÚRGICO

A classificação da fratura da calota craniana com afundamento é muito importante para a indicação do tratamento cirúrgico. Em relação à profundidade, fraturas que excedem uma tábua óssea demandam correção cirúrgica, por estarem relacionadas à lesões intraparenquimatosas⁶. Em relação à apresentação, fraturas abertas também demandam tratamento cirúrgico³.

Em crianças, o tratamento cirúrgico está indicado quando há evidência de laceração da dura-máter ou quando existe risco de déficit neurológico focal, pertinente ao local do afundamento. Quanto a fratura em “bola de pingue-pongue”, recorrente em neonatos, o tratamento cirúrgico está, raramente indicado, ao passo que os ossos do crânio dos bebês são mais maleáveis que os dos adultos e, na maioria dos casos, evoluem com cicatrização total⁸.

O procedimento cirúrgico envolve o debridamento e, a depender da integridade dos segmentos ósseos e da ausência de infecção, a recolocação do fragmento ósseo⁶. As fístulas líquóricas, a protrusão de massa encefálica e as hemorragias intra e extraparenquimatosas devem ser devidamente tratadas, visto que essas condições influenciam diretamente o prognóstico do paciente⁸.

PROFILAXIA

A alta prevalência e mortalidade dos traumatismos cranianos de forma geral é um problema de saúde pública, sendo uma das principais causas de morte em adultos jovens. Dessa forma, a fim de melhorar a prevenção e promoção de saúde, foi instalada a Linha de Cuidado ao Trauma na Rede de Atenção às Urgências e Emergências, para que haja melhor vigilância e manejo dos pacientes politraumatizados, a fim de evitar desfechos indesejados após acidentes^{12,13,14}.

REFERÊNCIAS

1. Miura FK, Plese JPP, Ciquini O, Martinez JAG, Matushita H. Fratura com afundamento craniano em crianças com menos de dois anos de idade: estudo retrospectivo de 43 casos. *Arq Neuro Psiquiatr*. 1995;53(3b):644-648.
2. Pereira CU. Afundamentos cranianos – Considerações sobre 54 casos. *J Bras Neurocirur*. 2002;13(1):12-15.
3. Andrade AF. *Neurotraumatologia*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2015. pp. 396.
4. Najem D, Rennie K, Ribocco-Lutkiewicz M, *et al*. Traumatic brain injury: classification, models, and markers. *Biochem Cell Biol*. 2018;96(4):391-406.
5. Gentile JKA, Himuro HS, Rojas SSO, Veiga VC, Amaya LEC, Carvalho JC. Conduitas no paciente com trauma crânioencefálico. *Rev Bras Clin Med*. 2011;9(1):74-82.
6. Guimarães ACR. A abordagem da fratura do crânio com afundamento. *Rev Med Minas Gerais*. 2013;23(5):2-6.
7. Hemphill CJ, Phan N. Management of acute severe traumatic brain injury. Uptodate; 2013. Disponível em: http://www.uptodate.com/contents/management-of-acute-severe-traumatic-brain-injury?source=see_link.
8. Siqueira M. *Tratado de Neurocirurgia*. 1º ed. Barueri:Manole; 2016.
9. Gattas G. Imagem no traumatismo craniano. *Rev Med*. 2011;90(4):157-68.
10. Management of Severe Traumatic Brain Injury, guideline central. 2022. Disponível em: <https://www.guidelinecentral.com/guideline/24234/#section-346824>.
11. Adams SM, Conley YP, Wagner AK, *et al*. The pharmacogenomics of severe traumatic brain injury. *Pharmacogenomics*. 2017;18(15):1413-1425.
12. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual instrutivo da Rede de Atenção às Urgências e Emergências no Sistema Único de Saúde (SUS). Brasília : Editora do Ministério da Saúde; 2013.
13. Lorena T, Oliveira S, Ferreira Carvalho N, Faria M. Resumo Expandido Trauma Cranioencefálico: Caracterização das vítimas atendidas na emergência de um hospital referência em urgência e trauma de Goiânia. Disponível em: <https://www.saude.go.gov.br/files/escola-saude/pesquisas-cientificas/hugo/TRAUMACRANIOENCEFALICO-CARACTERIZACAODASVITIMASATENDIDASNAEMERGENCIADEUMHOSPITALREFERENCIAEMURGENCIAE-TRAUMADEGOIANIA.pdf>.
14. Moll AVS. Perfil do atendimento dos pacientes com traumatismo cranioencefálico nos hospitais de urgência e emergência sob a gestão da Secretaria de Estado de Saúde do Rio de Janeiro. [Dissertação – Mestrado]. Escola Nacional de Saúde Pública Sergio Arouca: Rio de Janeiro; 2015.

TCE: FRATURA DE CRÂNIO COM AFUNDAMENTO

Ocorrem quando há desalinhamento de fragmentos dos ossos do crânio em relação à sua posição primitiva

Quadro clínico

Aberta/fechada

Déficit neurológico?

Risco de lesões parenquimatosas

Sintomas relacionados a traumas

Diagnóstico

Inspeção das lesões

Tomografia de crânio

Diagnóstico

Grande parte das lesões são diagnosticadas clinicamente

Exame de imagem padrão-ouro para diagnóstico, pois permite visualização e classificação das lesões

Tratamento

Inicial: ATLS (*Advanced trauma life support*)
Avaliar: risco de infecções, convulsões e pressão intracraniana

O procedimento cirúrgico envolve o debridamento e, a depender da integridade dos segmentos ósseos e da ausência de infecção, a recolocação do fragmento ósseo

Está indicado em casos de lesões parenquimatosas, laceração da dura-máter, entre outros



CAPÍTULO 05

TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO: FRATURA DE BASE DE CRÂNIO COMPOSTA

Alex Aécio Sousa
Alice Vitória Barros da Silva
Danilo Aureliano Almeida Geremia
Larissa Emanuela Fernandes Marinho
Pedro Guilherme Lima Fonseca Marinho
Thiago de Mendonça Nonato Oliveira

INTRODUÇÃO

Segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS), define-se o traumatismo cranioencefálico (TCE) como “uma lesão cerebral aguda resultante de energia mecânica na cabeça proveniente de forças”. Dessa forma, Lefevre-Dognin *et al.* (2020), complementa o conceito, esclarecendo a exclusão de algumas manifestações que poderiam estar relacionadas, como drogas, álcool, medicamentos, e a causas como outras lesões (por ex., lesões sistêmicas e faciais) causadas por outros problemas (por ex., trauma psicológico e barreira de linguagem)¹.

Segundo a definição proposta pelo Grupo de Trabalho de Demografia e Avaliação Clínica da Iniciativa Internacional e Interinstitucional para Dados Comuns, que diz: “uma alteração na função cerebral, ou outra evidência de patologia cerebral, causada por uma força”². Foram descritos cerca de 66 critérios para definição da TCE pela *International Collaboration in the Prognosis of Mild Traumatic Brain Injury*, sendo destacados três principais critérios, que são: amnésia pós-traumática (APT), pontuação na escala de coma de Glasgow (ECG) e duração de perda de consciência³.

Carroll e seu grupo (2004) definiram a TCE através dos seguintes critérios⁴:

- pontuação da ECG entre 13 e 15, 30 min após a lesão;
- presença de um ou mais destes sintomas:
 - estado mental prejudicado no momento do acidente (confusão, desorientação, etc.);
 - perda de consciência < 30 min;
 - déficit neurológico transitório (sinais focais, epilepsia ou lesão intracraniana não cirúrgica); e
- APT < 24h.

EPIDEMIOLOGIA

De 50 a 60 milhões de pessoas no mundo são afetadas por um TCE novo por ano⁵. Segundo o Centro de Controle e Prevenção de Doenças do Departamento de Saúde e Serviços Humanos dos Estados Unidos, foram documentados 2,53 milhões de departamentos de emergência em relação ao TCE, sendo aproximadamente 288 mil hospitalizações para TCE e 56.800 mil mortes pelo trauma, incluindo adultos e crianças⁶.

Dentre as faixas etárias relacionadas às visitas ao pronto-socorro por motivos de TCE, os idosos com idade de 75 anos ou mais, apresentaram maior quantidade de visitas (1.682 a cada 100.000 indivíduos). Logo depois dos idosos, as crianças cuja idade gira

entre 0 a 4 anos, representando 1.618,6 a cada 100.000 crianças, e em terceiro plano, os adolescentes cuja idade é representada na faixa entre 15 a 24 anos (1.010,1 a cada 100.000 indivíduos)⁶.

O Relatório de Vigilância do Departamento de Emergência Relacionado a Visitas, Internações e Óbitos do Traumatismo Cranioencefálico constata um aumento constante de visitas e mortes ao prontos-socorros do TCE entre os anos de 2006 e 2014. Este quesito, pode estar ligado ao fato dos profissionais de saúde e dos relatórios de vigilância mais precisos terem se adaptado a uma melhoria da conscientização sobre o tema das lesões cerebrais⁶.

Na Tabela 1 mostram-se as tendências de morte relacionadas ao TCE, analisadas entre os anos 2006 a 2014 pelo relatório mencionado no parágrafo anterior. Sugere-se que a automutilação intencional e as quedas não intencionais são as duas únicas que mostraram um crescimento constante quando se fala da sua incidência.

Tabela 1. Causas mais comuns de morte por faixa etária.

AVM = acidentes por veículos motorizados.

Faixa Etária (anos)	0 a 4	15 a 24	25 a 34	45 a 64	65 +	Maior que 75
Causa da Morte	Homicídio	AVM	AVM	Automutilação intencional	Cataratas	AVM

Fonte: adaptado de Peterson, 2014⁷.

QUADRO CLÍNICO

A clínica de um TCE perpassa pelos sinais a seguir: extravasamento de líquido cefalorraquidiano pelo ouvido (otorreia)⁸ e/ou pelo nariz (rinorreia)⁸, em havendo presença de sangue, deve atentar-se ao “sinal do duplo halo”¹, que pode ser testado com um lenço de papel: este, em contato com a secreção drenada forma um anel de sangue e ao redor, um anel de líquido⁹.

Identifica-se, também, o sinal de Battle⁸ (equimose na região mastoidea) e hemotímpano (acúmulo de sangue na membrana timpânica, podendo levá-la a uma cor azul-avermelhada)⁸. As fraturas da placa crivosa estão ligadas aos “olhos de guaxinim”⁸ (equimose periorbital), que não costuma se manifestar imediatamente após o trauma⁸.

DIAGNÓSTICO E SEMIOLOGIA

É relevante lembrar que pacientes vítimas de trauma cranioencefálico de base podem se apresentar em estado crítico, merecendo, portanto, atendimento no setor de urgência e emergência, a ECG é comumente usada para classificar a gravidade do trauma (Tabela 2)¹⁰.

Tabela 2. Classificação do trauma cranioencefálico.

Pontos na escala de Glasgow	Gravidade
3 a 8	Grave
9 a 12	Moderado
13 a 15	Leve

Fonte: adaptado de Stiver, 2012¹⁰.

Aos pacientes não críticos, inicialmente, deve-se seguir o rito semiológico: inspeção, palpação e exame neurológico. Na inspeção, os sinais sugestivos do trauma craniano de base (por ex., sinal de Battle e olhos de guaxinim) podem ser observados, a rinorreia, otorreia e hemotímpano. A palpação consiste em identificar áreas com deformidade, lacerações e depressões. Exame neurológico completo é importante na avaliação e acompanhamento do paciente^{10,11}.

EXAMES LABORATORIAIS

O teste bioquímico considerado padrão-ouro é o de β -2 transferrina (β 2Tr), também chamada de proteína Tau, uma glicoproteína encontrada exclusivamente no líquido cefalorraquidiano. O teste é feito com a técnica de coágulo sanguíneo e possui sensibilidade (99%) e especificidade (97%)¹².

EXAMES DE IMAGEM

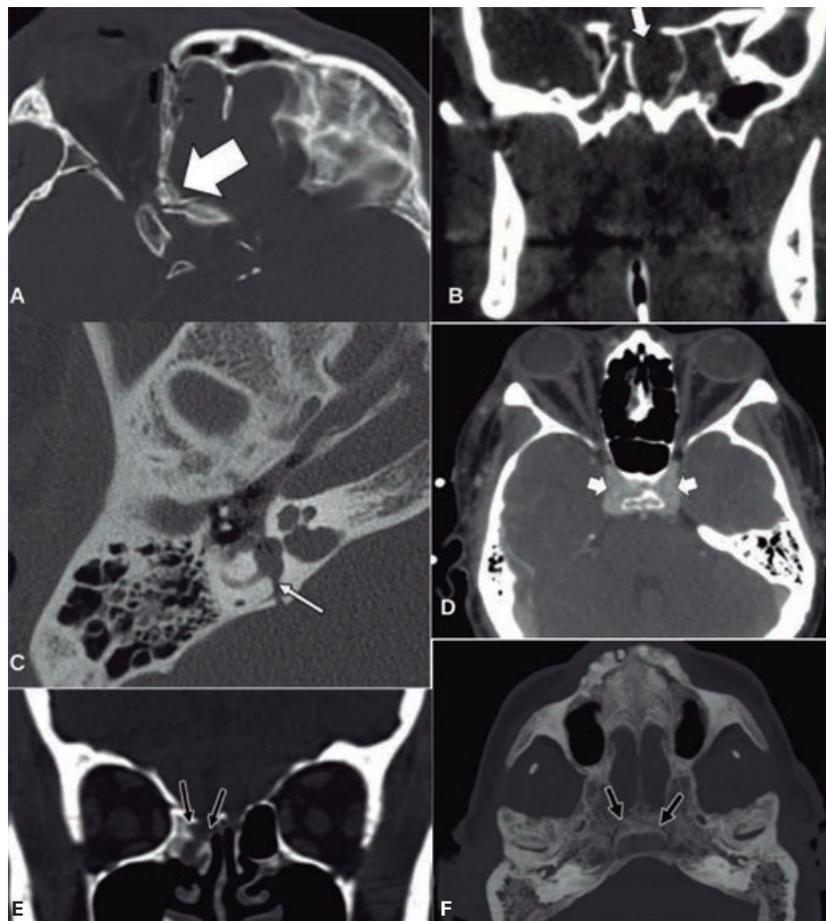
O exame de preferência é a tomografia de crânio (TC), fraturas dos ossos de base de crânio anunciam trauma grave associados com outras lesões intracranianas, deve-se investigar sinais indiretos de sua presença, tais como pneumoencéfalo em traumas fechados, níveis hidroaéreos nos seios da face ou conteúdo líquido obliterando as células mastoides¹³.

O trauma da base do crânio abrange a lesão dos elementos neurovasculares e ósseos da lâmina orbital do osso frontal, lâmina cribiforme do osso etmoide, osso esferoide, osso temporal escamoso e petroso e osso suboccipital¹⁴.

Uma fratura da base do crânio não implica necessariamente que o local do impacto foi na base do crânio. Forças severas em qualquer lugar do crânio podem irradiar para baixo e interromper a integridade óssea da base do crânio. Mais comumente, as fraturas da base do crânio resultam de trauma direto nas regiões frontal e supraorbital ou no occipital. Os nervos cranianos e as principais lesões arteriais e venosas são mais comuns no TCE acompanhado por uma fratura da base do crânio¹⁰.

Exemplos de achados radiológicos do TCE estão presentes na Figura 1.

Figura 1. Exemplos de achados radiológicos de TCE. **A.** plano axial de TC mostra uma fratura frontal lateral que resulta em estreitamento do canal óptico e cone do ápice (seta). **B.** a imagem da TC mostra a extensão da fratura na linha média até o corpo selar-esfenoidal direito (seta). **C.** fratura com ruptura da cápsula ótica (seta). **D.** a imagem de TC com contraste mostra enchimento precoce bilateral do seio cavernoso (setas), compatível com fístula cavernoso-carotídeo. **E.** a imagem coronal de TC mostra uma fístula líquórica estreita com margens escleróticas lisas dentro da placa cribriforme e fóvea etmoidal medial (setas). **F.** a imagem de TC da base do crânio mostra uma fratura basioccipital oblíqua (setas) atravessando ambos os ossos temporais.



Fonte: adaptado de Dreizin *et al.*, 2021¹⁴.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Quadro 1. Diagnóstico diferencial do TCE de base.

Traumatismo cranioencefálico: concussão
Traumatismo cranioencefálico: contusão
Traumatismo cranioencefálico: fratura composta
Traumatismo cranioencefálico: lesão axonal difusa
Hematoma subdural
Hemorragia subaracnoide traumática

Fonte: adaptado de Dreizin *et al.*, 2021¹⁴.

TRATAMENTO

CLÍNICO

Baseia-se no uso de solução salina isotônica ou uso de Ringer lactato para reanimar e manter normovolemia. Deve-se evitar uso de fluidos hipotônicos e uso de soluções com glicose, evitando-se estado de hiperglicemia. É feito hiperventilação com objetivo de garantir a normocapnia, visto que a hiperventilação reduz a PaCO_2 e produz vasoconstrição cerebral. É preferível manter a PaCO_2 em aproximadamente 35mmHg. Pode ser utilizado manitol a 20% para reduzir a pressão intracraniana (PIC) nos pacientes não hipotensos e com hipovolemia. Além do manitol, pode-se utilizar solução salina hipertônica para reduzir a PIC elevada. O uso de barbitúricos também reduz PIC elevada, mas não devem ser utilizados em hipotensos ou hipovolêmicos. Os anticonvulsivantes podem inibir a recuperação cerebral, desse modo, só devem ser feitos se necessário. Comumente utiliza-se fenitoína e fosfenitoína¹¹.

CIRÚRGICO

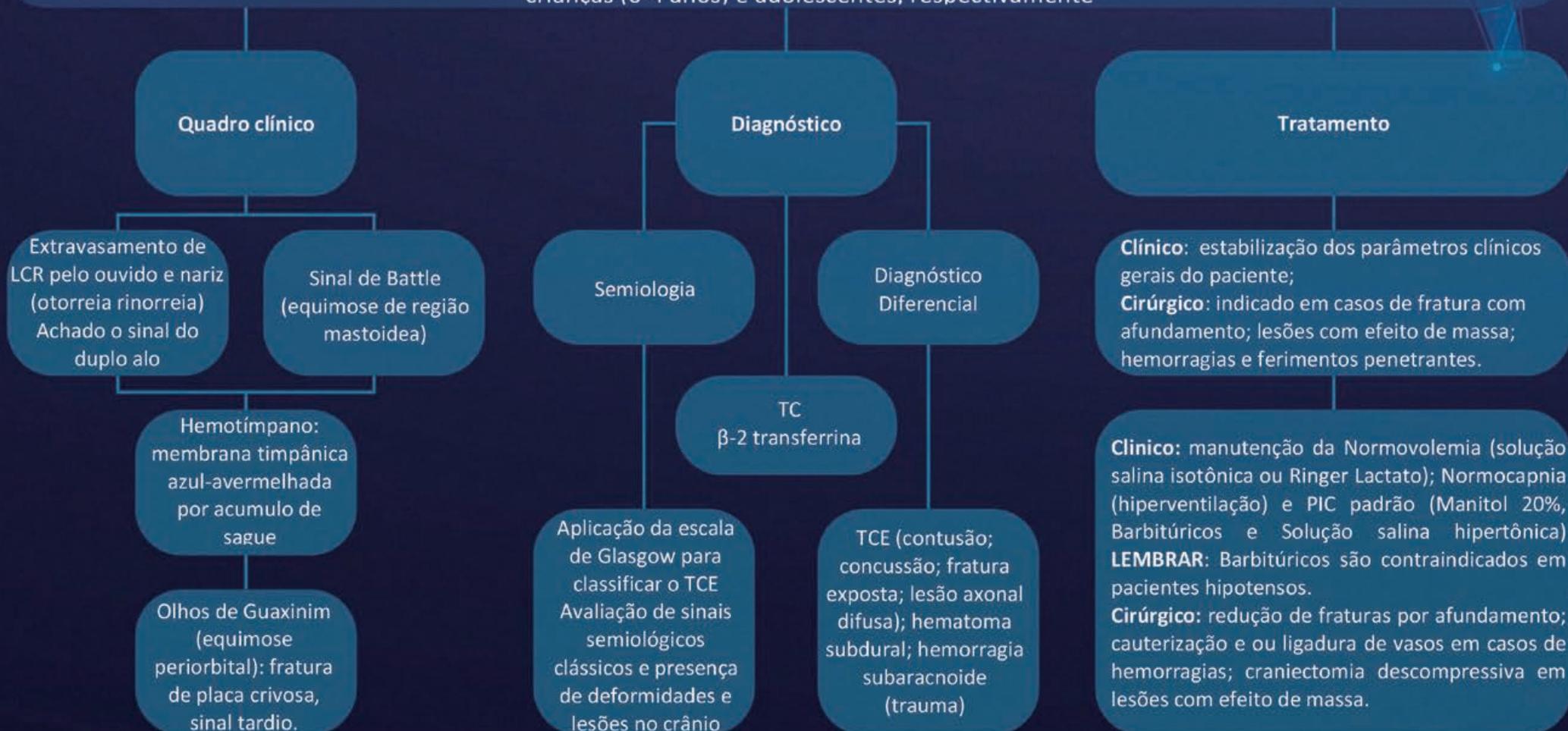
O tratamento cirúrgico pode ser necessário para lesões de couro cabeludo, fraturas de afundamento do crânio, lesões de massa e ferimentos penetrantes. A hemorragia do couro cabeludo pode ser controlada aplicando-se pressão direta, e cauterizando-se ou ligando-se vasos maiores. Em caso de fratura de crânio por afundamento, deve-se reduzir cirurgicamente se o grau de depressão for maior do que a espessura da calota adjacente, ou se estiver exposta e contaminada. Se lesões intracranianas com efeito de massa, deve-se realizar craniotomia com neurocirurgião ou encaminhar o paciente para um hospital que tenha um neurocirurgião de plantão. Se ferimentos cranioencefálicos penetrantes, é realizado antibioticoterapia profilática de amplo espectro. Os objetos penetrantes não devem ser retirados até que sejam descartadas lesões vasculares e que o tratamento neurocirúrgico seja estabelecido¹¹.

REFERÊNCIAS

1. Lefevre-Dognin C, Cogné M, Perdrieau V, Granger A, Heslot C, Azouvi P. Definition and epidemiology of mild traumatic brain injury. *Neurochirurgie*. 2021;67(3):218-221.
2. Mayer AR, Quinn DK, Master CL. The spectrum of mild traumatic brain injury: A review. *Neurology*. 2017;89(6):623-632.
3. Boyle E, Cancelliere C, Hartvigsen J, Carroll LJ, Holm LW, Cassidy JD. Systematic review of prognosis after mild traumatic brain injury in the military: results of the International Collaboration on Mild Traumatic Brain Injury Prognosis. *Arch Phys Med Rehabil*. 2014;95(3):S230-7.
4. Carroll LJ, Cassidy JD, Holm L, Kraus J, Coronado VG; WHO Collaborating Centre Task Force on Mild Traumatic Brain Injury. Methodological issues and research recommendations for mild traumatic brain injury: the WHO Collaborating Centre Task Force on Mild Traumatic Brain Injury. *J Rehabil Med*. 2004;(43):113-25.
5. Coronado VG, McGuire LC, Sarmiento K, *et al*. Trends in Traumatic Brain Injury in the U.S. and the public health response: 1995-2009. *J Safety Res*. 2012;43(4):299-307.
6. Capizzi A, Woo J, Verduzco-Gutierrez M. Traumatic Brain Injury: An Overview of Epidemiology, Pathophysiology, and Medical Management. *Med Clin North Am*. 2020;104(2):213-238.
7. Peterson AB. Surveillance Report of Traumatic Brain Injury-related Emergency Department Visits, Hospitalizations, and Deaths. In: Centers for Disease Control and Prevention, U.S. Department of Health and Human Services. 2014. Disponível em: https://www.cdc.gov/traumaticbraininjury/get_the_facts.html.
8. Campbell WW. DeJong – O exame neurológico. 7a ed. Rio de Janeiro: Guanabara-Koogan; 2014.
9. NAEMT, Crespo ARP, Lima DS, *et al*. PHTLS – Atendimento pré-hospitalar ao traumatizado. 9a ed. Burlington: Artmed; 2020.
10. Stiver SI. Management of Skull Base Trauma. In: Quiñones-Hinojosa A, ed. Schmidek and Sweet operative neurosurgical techniques: indications, methods and results. 6ª ed. Philadelphia: Elsevier; 2012. pp. 1559-1572.
11. Carney N, Totten AM, O'Reilly C, *et al*. Guidelines for the Management of Severe Traumatic Brain Injury, 4th Edition. *Neurosurgery* 2017;80(1):6-15.
12. Phang SY, Whitehouse K, Lee L, Khalil H, McArdle P, Whitfield PC. Management of CSF leak in base of skull fractures in adults. *Br J Neurosurg*. 2016;30(6):596-604.
13. Cardoso EF, Macruz FBC, Gattás GS. Trauma do sistema nervoso central. In: Cerri GG, Leite CC, Rocha MS, ed. Tratado de radiologia. Barueri: Manole; 2017. pp.108-145.
14. Dreizin D, Sakai O, Champ K, *et al*. CT of Skull Base Fractures: Classification Systems, Complications, and Management. *Radiograp*. 2021;41(3):762-782.

TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO DE BASE DE CRÂNIO COMPOSTA

É caracterizado por comprometimento da função cerebral agudo decorrente de energia mecânica e forças físicas. E é classificado pela escala de coma de Glasgow em leve, moderado e grave. Atinge 50 a 60 milhões de indivíduos por ano e com prevalência em idosos, crianças (0-4 anos) e adolescentes, respectivamente





CAPÍTULO 06

TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO: FRATURA DE BASE DE CRÂNIO

Constanza Amabile Rocha Trevellin
Laura do Val Del Chiaro
Valéria Antezana Salas
Anna Carollynne Ribeiro Silva
Karla Emily Masotti
Matheus Reghin Neto

INTRODUÇÃO

As lesões originárias de trauma cranioencefálico (TCE) incluem quedas, colisão não-intencional, acidentes automobilísticos e lesões auto-dirigidas^{1,2}. Acidentes relacionados a motocicletas são os principais responsáveis, sendo que a incidência desses traumas no Brasil é de aproximadamente 65 a cada 100 mil habitantes.

O TCE em base de crânio relaciona-se à fratura nos ossos esfenóide e occipital, lâmina orbital do osso frontal, porção escamosa e petrosa do osso temporal e lâmina cribiforme do osso etmoide, sendo mais comum as fraturas do osso temporal³.

As fraturas basílares podem causar ruptura dural, criando uma comunicação entre o espaço subaracnoide, os seios paranasais e a orelha média. Vazamento de líquido cefalorraquidiano pode se desenvolver entre 11 e 45% dos casos². Em casos de hemorragia, há translocação de sangue para dentro da substância branca, de modo que os neurônios na área imediatamente próxima desenvolvem necrose isquêmica, despolarizando a membrana dessas células e tornando o transporte de íons deficiente. Assim, há aumento da concentração de cálcio intracelular, culminando em danos celulares^{4,5}.

As células em hipóxia, forçam o cérebro à respiração anaeróbia, liberando ácido láctico e ocasionam morte celular. Em 4 a 6h, a resposta inflamatória alcança a região, o que pode agravar o quadro⁴.

Nas fraturas de base de crânio, outras complicações podem ser encontradas: o vazamento de líquido cefalorraquidiano, encefalocele, meningite, síndromes do ápice orbitário, paralisia do nervo facial, perda auditiva e colesteatoma¹.

O sinal do Guaxinim é ocasionado pelo deslocamento do sangue dentro da fáscia periorbital, enquanto o sinal de Battle indica presença de sangue na área mastoidea^{2,5}.

Os filamentos do nervo olfatório podem estar danificados em se tratando de lesões na placa cribiforme. Quando a lesão está próxima ao buraco óptico, é importante atentar-se para lesões do II nervo craniano. Fraturas transversais são menos frequentes, e podem lesar o seio cavernoso e estruturas ao redor, como pares III, IV e VI dos nervos cranianos. Além disso, não é raro o desenvolvimento de fístulas carótido-cavernosas¹.

As fraturas basílares de crânio ocorrem mais através do osso temporal, e apresentam alto risco de hematoma extra-axial². Podem ser divididas em hematomas epidurais ou subdurais, e, em casos de TCE, estão frequentemente presentes no mesmo indivíduo⁵.

Nos hematomas epidurais, pela relativa fraqueza do osso temporal, pode haver lesão subsequente da artéria meníngea média, tendo como resultado o sangramento arterial no

espaço epidural da fossa temporal. Geralmente, estão associados a fraturas órbito faciais (teto da órbita ou seios frontais)².

Já os hematomas subdurais, apesar de terem o trauma como principal origem⁴, a patogênese consiste na ruptura de veias ou artérias da superfície cortical.

Outro agravante das fraturas de base de crânio são o desenvolvimento de infecções, como meningite². Isso se dá em virtude da localização relacionada aos seios paranasais e células mastoideas, próximas à dura-máter.

EPIDEMIOLOGIA

A Organização Mundial da Saúde (OMS) estima que 90% das mortes em decorrência de TCE ocorrem em países em desenvolvimento/subdesenvolvimento, onde vivem 85% da população mundial. Isso está atrelado às condições precárias de tratamento e de medidas preventivas. Além disso, o TCE tem relação com mais de 30% das mortes relacionadas a traumas, sendo a causa mais comum de deficiência secundária a trauma abaixo dos quarenta anos⁴.

As fraturas de base de crânio ocorrem em até 30% dos pacientes admitidos com traumatismo craniano, e é responsável por 90% das mortes pré-hospitalares, nas quais não há tempo dos profissionais prestarem socorros. A origem em traumas de alta energia é mais frequente, com destaques a acidentes automobilísticos^{4,5}.

Entre os hematomas extra-axiais, os epidurais têm melhor prognóstico, Aromatario *et al.* relataram taxa de mortalidade de 3,6%. Destaca a distinção entre as taxas relacionadas aos idosos: na maioria das vezes, os traumas nessa população são por quedas, especialmente de baixa altura, e em ambiente doméstico ou agressão, com diferentes taxas de mortalidade (7% e 25%)⁵.

Uma limitação é comum e explica a disparidade entre os dados conforme as fontes: a heterogeneidade das amostras estudadas. A formação e o desenvolvimento de um coágulo são fenômenos fisiológicos influenciados por uma multiplicidade de fatores individuais e patológicos.

QUADRO CLÍNICO

A escala de coma de Glasgow (ECG) é imprescindível na avaliação do paciente com TCE, pois com ela é possível prever a gravidade da lesão e definir qual a melhor conduta a ser seguida. Nela, avaliamos a abertura ocular, a resposta verbal, a resposta motora, e por último a reatividade pupilar. Neste score, a pontuação de 13 ou mais consiste em TCE leve, entre 9 a

12, TCE moderado, e menor que 8, TCE grave. Além disso, saber a história clínica e realizar o exame físico geral é essencial⁶.

A realização da avaliação neurológica deve ser feita em todos os pacientes vítimas de TCE, e podem estar associadas a lesões de nervos cranianos, lesão cerebelar e vestibular⁷.

Existem alguns sinais clínicos sugestivos às fraturas da base do crânio, sendo: rinoliquorreia, otoliquorreia, otorragia, sinal de Battle e olhos de guaxinim. O paciente, também, pode apresentar hemotímpano ou laceração do canal auditivo externo, alterações oculares como proptose, hemorragia, hematoma e cefaleia. Nos casos onde há uma fratura aberta, é possível que ocorra extravasamento do líquido e exposição direta da massa encefálica⁸.

As fraturas subdivididas por localização anatômica apresentam diferentes sintomas em cada região acometida².

Fraturas da fossa anterior podem ter como sintomas lesão do nervo olfatório, epistaxe, anosmia, hematoma periorbitário, rinoliquorragia e diminuição da acuidade visual por lesão no nervo óptico².

Fraturas da fossa média podem apresentar hipoacusia, otorragia, sinal de Battle e paralisia facial periférica. Além disso, os ossículos do ouvido médio podem estar desarticulados, há possibilidade de lesão no seio cavernoso, podendo levar ao desenvolvimento de uma fístula carótido-cavernosa².

Fraturas da fossa posterior são mais raras, mas podem apresentar déficit dos nervos cranianos, hematomas cerebelares, lesões como dissecação, oclusão ou aneurismas traumáticos nos vasos vertebrobasilares².

Em casos de lesões grandes, a relação entre a base do crânio, seios paranasais e células mastoideas com a dura-máter gera risco de contrair infecção².

SEMIOLOGIA

Ao exame físico, contamos com sinais clínicos relevantes que sugerem fratura de base de crânio, como a presença do sinal de Battle (equimose retroauricular ou mastoide) e olhos de guaxinim (equimose periorbital), os quais frequentemente se mostram ausentes no exame físico imediato, podendo se manifestar tardiamente após a lesão⁹.

A fratura de base de crânio pode resultar em otoliquorreia ou rinoliquorreia por extravasamento de líquido cefalorraquidiano (LCR).

O vazamento de LCR presente em até 45% dos pacientes ocorre por uma ruptura dural, que leva à comunicação entre o espaço subaracnoideo, seios paranasais e ouvido médio, com frequente resolução espontânea dentro de dias¹⁰.

Se a lesão envolve a crista petrosa, nota-se a presença de hemotímpano, sendo utilizada a otoscopia e verificando tonalidade arroxeadada ou azulada na membrana.

A ocorrência de déficits oculomotores não é rara, pela possível lesão no III, IV ou VI nervos cranianos. Paralisia do nervo facial por lesão no VII e VIII nervos cranianos pode ocorrer, e dos pares baixos por fratura em região do forame jugular são menos frequentes⁹.

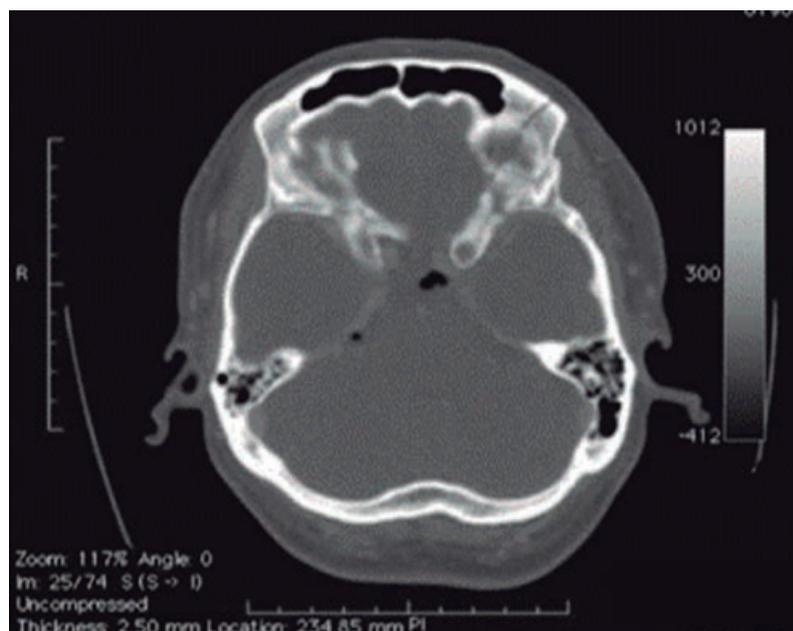
É importante avaliar a cinemática do trauma no paciente vítima de TCE que chega a sala de emergência. Forças brutas possuem mecanismos e lesões com maior acometimento neuronal, devendo ser avaliado no exame neurológico.

Os pacientes vítimas de TCE moderado/grave devem ser atendidos na emergência por apresentar quadro clínico complexo, como a presença de hemorragia^{10,11}.

EXAMES DE IMAGEM

Para diagnosticar e avaliar os níveis de complicações do TCE na base de crânio utiliza-se imagem: tomografia de crânio (TC) e ressonância magnética (RM). A TC é realizada preferencialmente em níveis emergenciais, pela rapidez, menor custo e boa visualização de lesões focais, difusas ou nos envoltórios. A RM pode ser utilizada posteriormente, apresentando superioridade a TC devido à maior resolução de imagem, porém é menos utilizada devido à menor disponibilidade em centros emergentes¹² (Figura 1).

Figura 1. TC pré-operatória com fratura de base do crânio.



Fonte: adaptado de Garcia e Ferreira, 2015¹³.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais de TCE de base de crânio.

Lesões focais <ul style="list-style-type: none"> • hematomas epidurais • hematomas subdurais • hematomas intracerebrais
Lesões difusas <ul style="list-style-type: none"> • lesão axonal difusa (LAD)
Lesões nos envoltórios <ul style="list-style-type: none"> • lesões na calota craniana

Fonte: os autores, 2023 ^{14,15,16}.

TRATAMENTO

Após sofrer um TCE, o paciente é estabilizado, seguindo inicialmente os protocolos do ATLS. Além de realizar a ECG, a TC de crânio é primeira opção para avaliar injúrias intracranianas, podendo exigir intervenção cirúrgica⁴.

O estado clínico, neuroimagem e danos associados determinam o manejo do paciente. Traumas graves que demandam craniotomia são prioridade no tratamento. As fraturas de base de crânio podem ter complicações tardias como vazamento de líquido. Naido *et al.* (2021) mostraram que a maioria dos pacientes com fraturas de base de crânio têm manejo conservador, sem indicação cirúrgica de emergência. As indicações para tratamento cirúrgico mais comuns são hemorragia subdural aguda e contusões¹⁷.

O tratamento de fraturas de base de crânio varia com os tipos de fratura⁸.

FRATURAS ÓSSEAS TEMPORAIS

Pode estar associada à paralisia facial pós-traumática do nervo facial periférico. No início da paralisia facial, indica-se eletroneuromiografia facial, a qual leva ao menos 72h para normalizar. Pode-se utilizar glicocorticoides, apesar de eficácia não comprovada. Os casos que não melhoram com esteroides, podem ter benefício com tratamento de descompressão do nervo facial. Se início tardio da paralisia facial, pode-se realizar acompanhamento com eletroneuromiografias seriadas, e considerar intervenção cirúrgica.

gica se ocorrer deterioração do nervo com o uso de esteroides e a atividade do nervo reduzir para menos de 10% na eletroneuromiografia⁸. Traumas na região temporoparietal podem cursar com hematoma extradural. Se o sangramento for arterial, o hematoma evolui rapidamente, mas se a origem for nos seios durais, podem ter maior volume. Os hematomas extradurais têm como tratamento definitivo a craniotomia ou laminectomia, os quais viabilizam a hemostasia da lesão e inspeção da dura-máter. Pode-se lançar mão de tratamento conservador, se⁶:

- paciente consciente;
- ausência de déficit neurológico focal ou rebaixamento do nível de consciência
- volume do hematoma < 40 mL; e
- desvio de linha média <1,5 cm⁴.

FRATURA DE PLACA CRIBIFORME

Fratura de base de crânio é contraindicação para o uso de tubos nasogástricos. Muitos consideram fraturas através dos seios nasais como contaminadas e sugerem o uso de antibióticos de amplo espectro, além da possibilidade de fístula de LCR. Algumas condições podem exigir tratamento específico, como aneurismas traumáticos, fístula carótido-cavernosa pós-traumática, fístula de LCR, meningite e abscesso cerebral, deformidades cosméticas, paralisia facial pós-traumática⁸.

HEMATOMAS DE FOSSA POSTERIOR

A maioria são hematomas epidurais, correspondendo a menos de 3% das lesões expansivas traumáticas da fossa posterior. As lesões sintomáticas ou com efeito de massa na TC (deslocamento, compressão ou obliteração do 4º ventrículo; compressão ou perda das cisternas basais e hidrocefalia obstrutiva) são removidas cirurgicamente. Tais lesões devem ser abordadas rapidamente, sendo a craniectomia suboccipital o procedimento recomendado. Demais lesões podem ser manejadas com imagens seriadas⁸.

FRATURA DE OSSO FRONTAL

Pacientes com tal fratura devem ser avaliados por um cirurgião de reconstrução facial (58% ou mais dos indivíduos precisarão de tratamento cirúrgico)¹⁸. Fístulas liquóricas persistentes e lesão nasofrontal com obstrução são as principais indicações cirúrgicas¹⁸.

FRATURA DE PAREDE DA ÓRBITA

Pacientes com alterações visuais, dificuldade de movimentação ocular ou ruptura do globo ocular devem ser avaliados por oftalmologista, devem ser alertados a espirrar com a boca aberta, evitar assoar o nariz, tossir ou realizar manobras de Valsalva. A antibioticoterapia é controversa, porém aconselha-se o uso de cefalexina ou amoxicilina-clavulanato por 5 dias¹⁸.

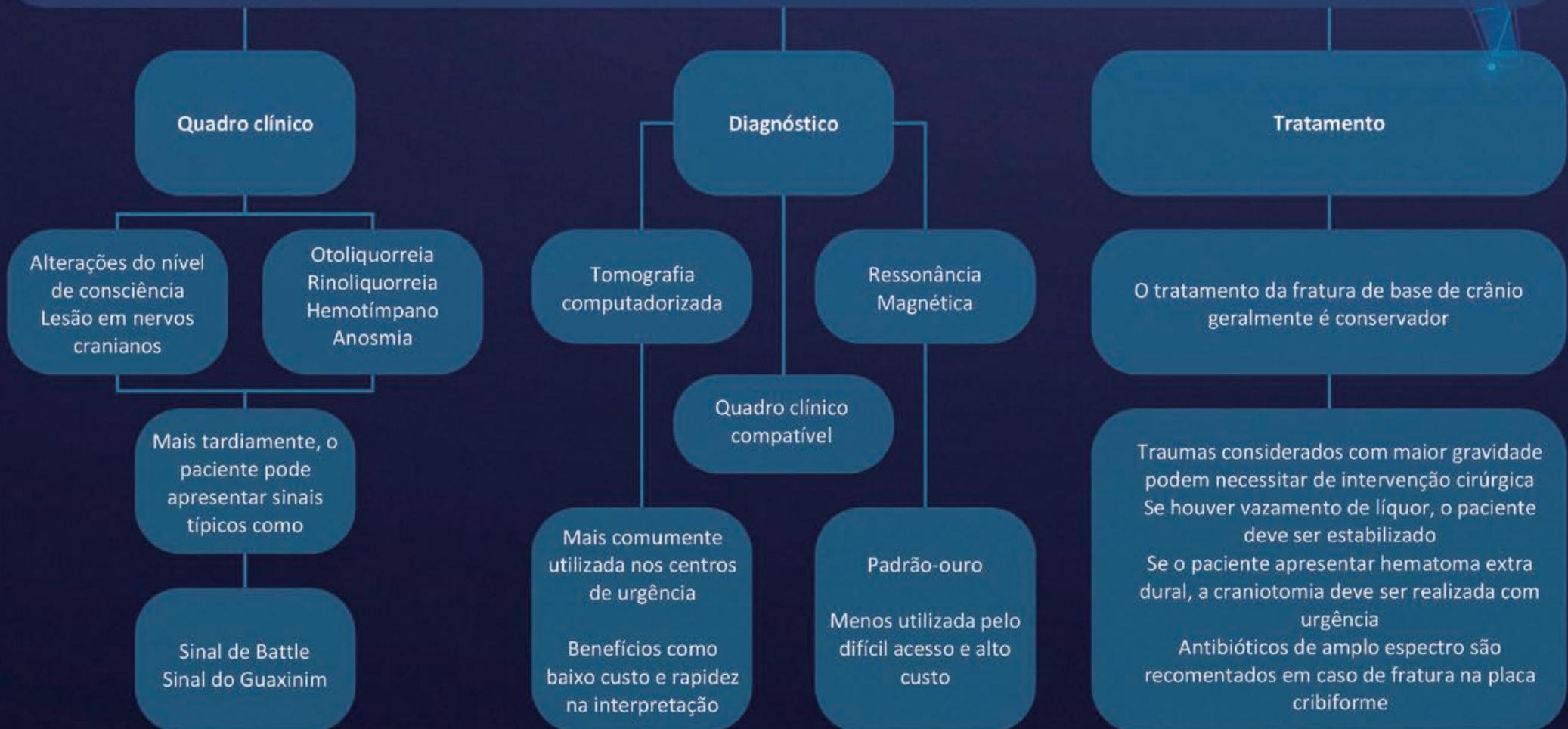
Em uma semana, pacientes com fraturas de órbita necessitam de avaliação oftalmológica, mas 50% dos pacientes não precisam de tratamento cirúrgico, sendo diplopia persistente após duas semanas uma das principais indicações. Ademais, podem cursar com limitação da movimentação extraocular, infecção orbitária, entre outras complicações. 15% desses pacientes precisarão de intervenção cirúrgica¹⁸.

REFERÊNCIAS

1. Loftus CM. Emergências Neurocirúrgicas. 3a ed. Rio de Janeiro: Thieme Revinter Publicações; 2019. pp. 392.
2. Siqueira MG. Tratado de Neurocirurgia. 1a ed. Barueri: Editora Manole; 2016. pp. 2278.
3. Iaccarino C, Carretta A, Nicolosi F, Morselli C. Epidemiology of severe traumatic brain injury. *J Neurosurg Sci.* 2018;62(5):535-541.
4. Capizzi A, Woo J, Verduzco-Gutierrez M. Traumatic Brain Injury: An Overview of Epidemiology, Pathophysiology, and Medical Management. *Med Clin North Am.* 2020;104(2):213-238.
5. Dreizin D, Sakai O, Champ K, *et al.* CT of Skull Base Fractures: Classification Systems, Complications, and Management. *Radiographics.* 2021;41(3):762-782.
6. Pereira CU, Santos EAS, Cavalcante S, Serra MV, Pascotto D, Fontoura EAF. Hematoma extradural intracraniano. *J Bras Neurocir.* 2018;16(1):25-34.
7. Figueiredo EG, Rabelo NN, Welling LC *et al.* *Conduas em Neurocirurgia: Fundamentos Práticos – Crânio.* Rio de Janeiro: Thieme Brazil; 2022. pp. 838.
8. Greenberg, Mark S. *Manual de neurocirurgia.* 8a ed. Rio de Janeiro: Thieme Revinter; 2018.
9. Heegaard W. Skull fractures in adults. 2021. UpToDate. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/skull-fractures-in-adults?search=skull%20fracture&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2#H10.
10. Blackwell T. Prehospital care of the adult trauma patient. 2011. UpToDate. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/prehospital-care-of-the-adult-trauma-patient?search=skull%20fracture&topicRef=344&source=see_link#H10.
11. Young B. Stupor and coma in adults. 2020. UpToDate. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/stupor-and-coma-in-adults?search=glasgow&source=search_result&selectedTitle=1~139&usage_type=default&display_rank=1
12. Louis ED, Mayer SA, Rowland LP. *Merritt – Tratado de Neurologia.* 13ª ed. Rio de Janeiro: Grupo GEN; 2018.
13. Garcia LHC, Ferreira BC. ABC... para a tomada de decisões. *Radiol Bras.* 2015;48(2):101-110.
14. Morgado F, Rossi L. Correlação entre a Escala de coma de Glasgow e achados de imagem de TC no TCE. *Radiol Bras.* 2011
15. Andrade AF, Paiva WS, Amorim RL, Figueiredo EG, Rusafa Neto E, Teixeira MJ. Mecanismos de lesão cerebral no traumatismo cranioencefálico. *Rev Assoc Med Bras.* 2009;55(1):75-81.
16. Committee on Trauma. *ATLS – Advanced Trauma Life Support for Doctors.* 10ª ed. Chicago: American College of Surgeons; 2018.
17. Naidu B, Vivek V, Visvanathan K, Shekhar R, Ram S, Ganesh K. A study of clinical presentation and management of base of skull fractures in our tertiary care centre. *Interdisc Neurosurg.* 2021;23:100906.
18. Chukwulebe S, Hogrefe C. The Diagnosis and Management of Facial Bone Fractures. *Emerg Med Clin North Am.* 2019;37(1):137-151.

TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO: FRATURA DE BASE DE CRÂNIO

Consiste em fratura nos ossos esfenoide, occipital, lâmina orbital do osso frontal, porção escamosa e petrosa do osso temporal, lâmina cribiforme do osso etmoide.





CAPÍTULO 07

TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO: LESÃO PENETRANTE

Eliakim Ribeiro de Oliveira
Neyde Alegre de Souza Cavalcante
Samuel Natal Rodrigues
Victória Rosas Marques
Franklin Reis
Robson Luís Oliveira de Amorim

INTRODUÇÃO

Lesão cerebral traumática penetrante pode ser definida como lesão ocasionada por um corpo estranho ou fragmento ósseo que penetra no tecido cerebral¹. Tal tipo de lesão corresponde à forma mais severa de traumatismo cranioencefálico (TCE)².

Com base na velocidade de penetração, pode ser classificado em duas categorias: (a) penetração de alta velocidade: exemplos incluem lesões causadas por projéteis ou seus fragmentos, desde trauma direto ou lesão por onda de choque ao tecido cerebral circundante devido a uma lesão por estiramento; e (b) penetração de baixa velocidade: exemplos incluem os causados por facas ou outros objetos pontiagudos, com trauma direto no tecido cerebral³.

Durante a Primeira Guerra Mundial, o tratamento de lesão cerebral traumática penetrante teve um importante progresso graças ao neurocirurgião norte-americano Harvey Cushing, que introduziu o exame de fluoroscopia na localização de corpos estranhos e preconizou o desbridamento cuidadoso dessas lesões com posterior fechamento da dura-máter, reduzindo a mortalidade de 55% para 29%⁴. Os princípios de vanguarda de Cushing foram base para tratamento de lesão cerebral traumática penetrante por mais de 50 anos, questionados somente após os resultados do estudo *Vietnam Head Injury Study* e dados do tratamento de lesão cerebral traumática penetrante durante o conflito do Líbano, quando mostrado que a remoção de corpos estranhos ou ósseos localizados profundamente não melhora o desfecho dos pacientes. Tais estudos servem como plano de fundo para diretrizes terapêuticas atuais^{5,6,7}.

EPIDEMIOLOGIA

O TCE é uma das principais causas de morte nos Estados Unidos³. No Brasil, até 2012, existia uma estimativa de 500 casos por 100 mil habitantes, representando um custo superior a US\$ 250 milhões, com quase 1 milhão de hospitalizações pelo Sistema Único de Saúde (SUS)^{8,9}. Embora a lesão cerebral traumática penetrante seja menos comum do que o TCE fechado, carrega um prognóstico pior, tendo como principal causa de morte os ferimentos por projétil de arma de fogo (PAF). Nos Estados Unidos, aproximadamente 20 mil lesões cranioencefálicas por arma de fogo ocorrem anualmente³. Já no Brasil, dentre os traumas produzidos por acidentes com PAF, 20,6% são TCEs, representando alta morbimortalidade. Desses, muitos são resultado da autoagressão¹⁰.

QUADRO CLÍNICO

Uma vez que o projétil atinge a cabeça e transfere sua energia cinética para os tecidos extra e intracranianos, a destruição ocorre no tecido tanto no trajeto do projétil (cavidade permanente) quanto em tecidos distantes da trajetória do projétil (cavidade temporária). Hemorragias puntiformes e rompimento da membrana neuronal estão associados à expansão e retração da cavidade temporária. O resultado é um rápido aumento da pressão intracraniana (PIC) à medida que os hematomas crescem e o edema cerebral aumenta em até 30min após a lesão inicial^{11,12}. Ao mesmo tempo, a pressão de perfusão cerebral (PPC) diminui, ocorrendo infarto tecidual e até herniação.

Os achados clínicos associados a esse tipo de trauma relacionam-se, principalmente, a fratura craniana e lesões intracranianas. Podem estar presentes as lacerações ou contusões em couro cabeludo, associadas a sangramentos abundantes, degraú ósseo do crânio e sinais de fratura da base (equimose periorbital e retroauricular). Além disso, podem ser acompanhados de sintomas relacionados à hipertensão intracraniana (HIC), como estado mental deprimido, déficits neurológicos focais, cefaleia, náusea e vômitos¹³.

A classificação do tipo de lesão cerebral traumática penetrante pode auxiliar os profissionais no planejamento cirúrgico, na antecipação de complicações e no prognóstico. Dessa forma, dividem-se em: tangencial, penetrante, perfurante, ricochete e *carrening*, como presentes na Tabela 1.

Tabela 1. Classificação da lesão cerebral traumática penetrante. LCR = líquido cefalorraquidiano.

Classificação da lesão cerebral traumática penetrante	
Tangencial	O projétil atinge a cabeça, mas não atravessa o crânio. Resultam em cortes no couro cabeludo, fraturas no crânio, vazamentos de LCR e hematomas epidurais e subdurais.
Penetrante	O projétil penetra no crânio e parênquima e aí permanece. Levam a contusões cerebrais, hematomas, vazamentos de LCR, pseudoaneurismas e fístulas arteriovenosas, presentes também nas lesões perfurantes.
Perfurante	O projétil entra e sai do crânio, deixando um caminho visível, geralmente atreladas a mecanismos de alta energia.
Ricochete	O projétil entra no cérebro e ricocheteia na parte interna do crânio, uma ou mais vezes, criando um novo trajeto de ferimento em tecido cerebral não lesado, geralmente associados a projéteis de baixa energia.
<i>Carrening</i>	Padrão incomum em que o projétil penetra no crânio, mas viaja ao longo da periferia do córtex sem penetrar no parênquima cerebral. Possui risco de lesão do seio venoso, hematomas subdurais ou hemorragias intracranianas.

Fonte: os autores, 2023 ^{12,14,15}.

DIAGNÓSTICO

SEMIOLOGIA

O papel da semiologia no diagnóstico da lesão penetrante no TCE é dado essencial que deve ser interpretado como um guia para a realização dos exames de imagem, passo mais importante do processo diagnóstico.

Dessa forma, no primeiro momento, é crucial obter uma história detalhada do trauma, principalmente identificando se a lesão foi causada por um objeto de baixa ou alta velocidade¹⁶, bem como ativamente questionar ou buscar no paciente sinais e sintomas como tontura, cefaleia, náuseas, vômitos, rinorragia, otorragia e convulsões¹⁷. Além disso, dentro de um exame físico direcionado, deve-se priorizar a realização da escala de coma de Glasgow (ECG), exame das pupilas, aferição de sinais vitais e inspeção do local da lesão e restante do escalpe do paciente^{16,18,19}.

EXAMES LABORATORIAIS

Dado seu caráter emergencial, é mandatória a realização precoce de um exame de imagem, visto isso, o uso imediato de exames laboratoriais especificamente para o diagnóstico do TCE é escasso, tendo maior papel em momentos posteriores, como para planejamento cirúrgico.

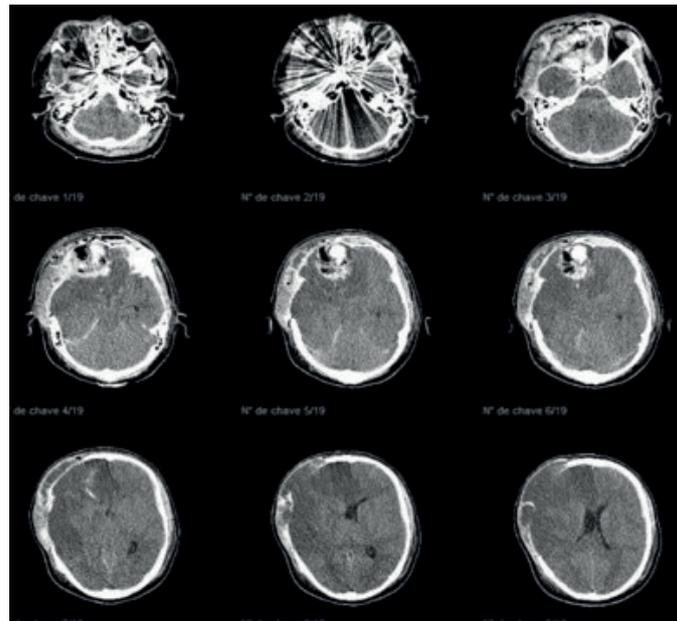
EXAMES DE IMAGEM

Juntamente com a ECG, os exames de neuroimagem, preferencialmente feitos em até 12h após o trauma, são os fatores de maior relevância para decisão da rota terapêutica²⁰.

O exame de escolha atualmente é a tomografia computadorizada (TC) de crânio, visto que é um exame rápido, acessível na maioria dos serviços e com significativa sensibilidade para identificação de fragmentos ósseos e metálicos, caracterização do trajeto do projétil, avaliação da extensão da lesão e identificação de hematomas, efeitos de massa e edema cerebral^{20,21}.

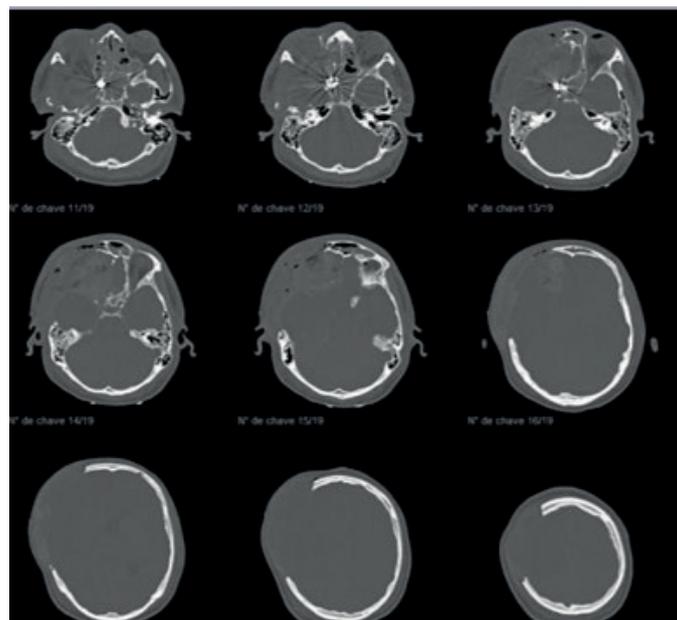
Os cortes axiais em janelas para tecidos moles e ósseos, como exemplificados respectivamente nas Figuras 1 e 2, são os mais amplamente utilizados, porém, em casos que apresentam fraturas de base do crânio ou envolvimento de convexidade o uso de cortes coronais também pode ser valioso²². Além disso, a TC possibilita também o diagnóstico de complicações pós-operatórias e, com a ferramenta de reconstrução 3D, auxilia no planejamento pré-operatório²⁰.

Figura 1. Cortes axiais de TC de crânio em janela de tecidos moles em pós-operatório de craniectomia descompressiva frontotemporoparietal direita, evidenciando hemorragia subaracnoidea e edema cerebral, além de hematoma em região frontal direita, com projétil metálico localizado em região de base de crânio.



Fonte: Imagem cedida pelo Dr. Franklin Reis.

Figura 2. Cortes axiais de TC de crânio em janela de tecidos ósseos em pós-operatório de craniectomia descompressiva frontotemporoparietal direita, evidenciando projétil metálico em região de base de crânio.



Fonte: Imagem cedida pelo Dr. Franklin Reis.

Outros exames de imagem, como raio X simples, angiografia e ressonância magnética (RM) de crânio têm funções mais limitadas a situações específicas. Vale ressaltar que a angiografia se torna significativa em casos onde se suspeita de uma lesão vascular conjunta ao trauma¹⁶. A RM não é realizada rotineiramente por ser um exame que demanda maior tempo de realização, sendo contraindicada em pacientes com corpos estranhos metálicos²¹.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

O principal diagnóstico diferencial que deve ser feito é o trauma raquimedular, visto que possui medidas terapêuticas diferentes do TCE e um grande impacto prognóstico, como consta no Quadro 1.

Quadro 1. Diagnóstico diferencial da lesão cerebral traumática penetrante.

Traumatismo raquimedular	Deve ser investigado principalmente em pacientes com suspeita de lesão cervical alta. Assim, é necessário buscar por sinais ou sintomas que indiquem uma possível lesão espinhal, como déficits motores ou sensitivos. Em caso de suspeita, opta-se primeiramente pela realização de um raio X simples da coluna ou, em casos de dúvida, pode-se optar por uma TC da coluna cervical.
--------------------------	---

Fonte: Adaptado de Siqueira, 2016²².

TRATAMENTO

CLÍNICO

Muitos pacientes com esse tipo de lesão provavelmente evoluirão ao ponto de necessitar uma medida cirúrgica, mas é essencial tomar medidas clínicas de suporte e cuidados pré-operatórios³. Em primeiro lugar, como qualquer outra vítima politraumatizado, deve-se executar a avaliação inicial do trauma, de acordo com o *Advanced Trauma Life Support*, começando por um cuidado sobre a via aérea pérvia, observando a necessidade de intubação endotraqueal ou uma via aérea cirúrgica, nos casos de inconsciência, e necessidade de uma ventilação adequada em meio a lesões na via aérea²³. Outrossim, a remoção de qualquer objeto envolvido com o mecanismo do trauma deve ser evitada e a estabilização da cabeça e pescoço durante o transporte é uma ação almejada.

Em relação à ventilação, deve-se normalizar a PCO_2 , evitando a hiperventilação, com a finalidade de evitar a redução da PPC e não contribuir para um rebaixamento da função cerebral. Em pacientes com $ECG < 8$, deve ser feito o monitoramento da PIC, além da elevação da cabeceira do leito em 30 graus, com a meta de permanecer abaixo de 20mmHg e limite de 2 mmHg no total e PPC maior que 70mmHg³. Deve-se buscar a caracterização da lesão e realizar uma minuciosa história do trauma para proceder ao tratamento, incluindo-se também exames complementares como hemograma completo, ionograma, gasometria arterial, coagulograma e sequência com estudo radiológico⁷.

CIRÚRGICO

Após uma análise clínica, o tratamento cirúrgico deve ser realizado em até 12h, para evitar complicações como infecções ou danos neurológicos irreversíveis⁷. Geralmente, há duas situações: em pequenas feridas, com pouco ou nenhum tecido desvitalizado ou fragmentos ósseos na lesão, sem clínica significativa ou patologias associadas ao trauma, o fechamento simples local e acompanhamento pós-operatório estão recomendados; já em lesões mais extensas, associadas a tecidos desvitalizados, há a necessidade de desbridamento dos tecidos antes de realizar a síntese propriamente dita⁷.

Quando presentes os efeitos de massa, principalmente hematomas em expansão, há indicação da craniectomia descompressiva precoce. Grande parte das lesões não possui recomendação para retirada do corpo estranho, devido ao maior índice de morbimortalidade associados, embora diminua a prevalência de epilepsia pós-traumática. A remoção pode ser considerada nos casos de uma lesão de fossa posterior ou ptério, hematoma intracraniano em expansão ou presença de pseudoaneurisma na lesão^{3,7}.

Dentre os cuidados pós-operatórios, deve-se realizar uma antibioticoterapia agressiva, principalmente contra germes Gram positivos, negativos e anaeróbios, sendo recomendada o uso de ceftriaxona associada a metronidazol. O uso de anticonvulsivantes profiláticos, como a fenitoína, pode ser feito nos primeiros 7 dias³.

REFERÊNCIAS

1. Griffin LJ, Hickey JV. Penetrating head injury. *Crit Care Nurs Q*. 2012;35(2):144-50.
2. Aarabi B, Alden TD. Guidelines for the management of penetrating brain injury. *J Trauma*. 2001;51:S1-S86.
3. Alao T, Waseem M. Penetrating Head Trauma. *StatPearls*. 2022.
4. Cushing H. A study of a series of wounds involving the brain and its enveloping structures. *Br J Surg*. 1917;5:558-684.
5. Raymont V, Salazar AM, Krueger F, *et al*. "Studying injured minds" – the Vietnam head injury study and 40 years of brain injury research. *Front Neurol*. 2011;2:15.
6. Brandvold B, Levi L, Feinsod M, George ED. Penetrating craniocerebral injuries in the Israeli involvement in the Lebanese conflict, 1982-1985. Analysis of a less aggressive surgical approach. *J Neurosurg*. 1990;72(1):15-21.
7. Enam S, Kazim S, Tahir M, *et al*. Management of penetrating brain injury. *J Emerg Trauma Shock*. 2011;4:395.
8. Freitas PEP, Bonatelli APF. Lesões craniocerebrais por projétil de arma de fogo – fatores de avaliação da mortalidade. *J Bras Neurocirurg*. 2000;11(3):89-105.
9. Aguiar DE. Traumatismo cranioencefálico por projétil de arma de fogo: experiência de 16 anos do serviço de neurocirurgia da Santa Casa de São Paulo. *Rev Col Bras Cir*. 2013;40(4):300-304.
10. Fukujima MM. O traumatismo cranioencefálico na vida do brasileiro. *Rev Neurocienc*. 2013;21(2):173-4.
11. Blissitt PA. Care of the critically ill patient with penetrating head injury. *Crit Care Nurs Clin North Am*. 2006;18(3):321-32.
12. Carey ME. Experimental missile wounding of the brain. *Neurosurg Clin N Am*. 1995;6(4):629-42.
13. Heegaard, William G. Skull fractures in adults. *Uptodate*. 2022. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/skull-fractures-in-adults/contributors>.
14. Van Wyck DW, Grant GA, Laskowitz DT. Penetrating traumatic brain injury: a review of current evaluation and management concepts. *J Neurol Neurophysiol*. 2015;6(6):336-43.
15. Jallo J, Louis M. *Neurotrauma e Cuidados Críticos do Cérebro*. Thieme: New York; 2009.
16. Wu R, Ye Y, Liu C, Yang C, Qin H. Management of Penetrating Brain Injury Caused by a Nail Gun: Three Case Reports and Literature Review. *World Neurosurg*. 2018;112:143-147.
17. Shi L, Sun Y, Chen L, Xue H, Zhang W, Yang H. Diagnosis and treatment of a penetrating brain injury caused by a welding electrode: A case report. *Medicine*. 2019;98(10):e14528.
18. Milton J, Rugino A, Narayan K, Karas C, Awuor V. A Case-Based Review of the Management of Penetrating Brain Trauma. *Cureus*. 2017;9(6):e1342.
19. Skarupa DJ, Khan M, Hsu A, Madbak FG, Ebler DJ, Yorkgitis B, Rahmathulla G, Alcindor D, Joseph B. Trends in civilian penetrating brain injury: A review of 26,871 patients. *Am J Surg*. 2019;218(2):255-260.
20. Vakil MT, Singh AK. A review of penetrating brain trauma: epidemiology, pathophysiology, imaging assessment, complications, and treatment. *Emerg Radiol*. 2017;24(3):301-309.
21. Standards A. Neuroimaging in the management of penetrating brain injury. *J Trauma*. 2001;51(2):S7-11.
22. Siqueira MG. *Tratado de Neurocirurgia*. São Paulo: Manole; 2016.
23. American College of Surgeons Committee on Trauma. *Advanced Trauma Life Support – ATLS*. 10a ed. 2018.

TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO: LESÃO PENETRANTE

Lesão ocasionada por um corpo estranho ou fragmento ósseo que penetra no tecido cerebral. Menos comum, porém com pior prognóstico que o TCE fechado, de alta morbimortalidade

Quadro clínico

Rápido aumento da PIC pela formação de hematomas e edema cerebral

Estado mental deprimido, déficits neurológicos focais, cefaleia, náuseas e vômitos

Fraturas cranianas, lesões intracranianas, lacerações ou contusões em couro cabeludo

Lesões podem ser: tangenciais, penetrantes, perfurantes, em ricochete ou *careening*

Diagnóstico

Anamnese direcionada

Exame físico direcionado

TC de crânio

História detalhada do trauma, questionar sobre sinais como tontura, cefaleia, rinorragia e otorragia.

ECG, avaliação das pupilas, sinais vitais, inspeção do local da lesão e escalpe

Tratamento

Medidas clínicas de suporte e cuidados pré-operatórios

Tratamento cirúrgico

- Em até 12h
- Cuidados pós-operatórios: antibioticoterapia agressiva e anticonvulsivantes profiláticos



CAPÍTULO 08

TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO: LESÃO AXONAL DIFUSA

Bruno Ale Bark
Guilherme Dorabiallo Bark
Maria Clara Peserico Dornelles Flores
Marjorie Maria Monteiro Regis
Samir Ale Bark
Viviane Aline Buffon

INTRODUÇÃO

Lesão axonal difusa (LAD) é definida pela perda de consciência por mais de 6h devido a traumatismo cranioencefálico (TCE) sem evidência de alterações estruturais, expansivas ou metabólicas que expliquem o rebaixamento do nível de consciência¹. Cerca de metade dos casos das lesões cerebrais traumáticas graves resultam em LAD, sendo que a ocorrência é mais comum em traumas de maior energia, como nos acidentes automobilísticos. O dano microscópico aos axônios nos tratos neurais cerebrais do corpo caloso e do tronco encefálico tornam a LAD o fator mais importante para morbimortalidade em vítimas de TCE, sendo a causa mais comum de coma pós-traumático, incapacidade e estado neurovegetativo persistente. Contudo, na LAD, não há um padrão temporal definido para a persistência das alterações após a fase aguda do evento traumático^{2,3}.

Apesar do comprometimento da capacidade funcional do cérebro, o tecido nervoso não é integralmente destruído, podendo recuperar funções à medida que as condições clínicas se estabilizem e as conexões neurais se remodelam por plasticidade⁴.

QUADRO CLÍNICO

Por tratar-se de uma lesão de caráter progressivo, com dano aos axônios ocorrendo em horas a dias após o trauma, suas manifestações iniciam-se com flutuações do nível de consciência, alerta e alteração na velocidade de processamento de informações. A depender da severidade das lesões, os sinais e sintomas podem ser leves, com cefaleia, tontura, náusea, vômito e fadiga; indicativas de um distúrbio concussivo; ou, ainda, mais exuberantes, caracterizando uma lesão axonal difusa grave com em estado vegetativo persistente.

Muitos pacientes apresentam sintomas disautonômicos como taquicardia, taquipneia, sudorese, hipertermia e modificações de tônus muscular e postura⁵.

DIAGNÓSTICO

O paciente vítima de LAD apresenta uma dissociação clínico-radiológica, em face do rebaixamento cognitivo significativo e até estado comatoso sem evidências de uma lesão estrutural que explique o quadro clínico. Ainda assim, na avaliação inicial das vítimas de TCE, o exame de escolha será a tomografia computadorizada (TC), dada a disponibilidade e praticidade de realização, além da capacidade de detecção precoce de lesões estruturais importantes, bem como de tratamento antes da evolução para lesões neurológicas secundárias.

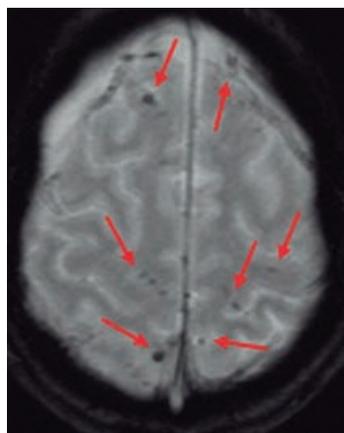
Na LAD, os achados clássicos da TC são lesões hemorrágicas na substância branca, no corpo caloso e na junção pontino-mesencefálica. No entanto, as TC iniciais são mais frequentemente normais e apenas 10% dos pacientes demonstram esses achados clássicos. O exame de ressonância magnética (RM) do crânio é a modalidade de imagem de escolha para o diagnóstico de lesão axonal difusa⁶. A RM tem sensibilidade maior que a TC para detecção de lesões intracranianas, principalmente para mostrar hemorragias petequiais e lesões não hemorrágicas, oferecendo melhor contraste tecidual e melhores informações prognósticas em relação à TC, além de não utilizar radiação ionizante. Entretanto, seu uso é limitado devido ao seu maior custo, menor disponibilidade, maior duração, dentre outros. Por isso, a RM acaba sendo utilizada principalmente quando a TC não é capaz de elucidar categoricamente as lesões decorrentes do TCE^{5,7}.

Radiograficamente, a RM de crânio de um paciente com LAD exibe, habitualmente, de forma bilateral, a presença de pequenas hemorragias puntiformes nos tratos da substância branca, nos núcleos da base, no corpo caloso e no tronco do encéfalo.

CLASSIFICAÇÃO DA LAD BASEADA NA LOCALIZAÇÃO DAS LESÕES NA RM

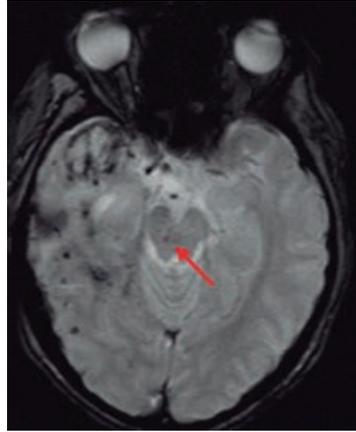
A classificação da LAD pela localização das lesões na RM foi proposta por Hamdeh *et al.*, dividindo a LAD em 4 estágios. No Estágio I, as lesões encontram-se nos hemisférios cerebrais; no Estágio II, as lesões da LAD encontram-se no corpo caloso; no Estágio III as lesões estão ao nível do tronco encefálico; quando atingem substância negra e/ou tegmento do mesencéfalo, já se tem o Estágio IV de classificação. De igual forma, existe a subdivisão de cada estágio em A e B, dentro da qual “A” significa a ocorrência em menores de 30 anos e “B” em maiores que 30 anos de idade⁸.

Figura 1. RM evidenciando lesões em ambos hemisférios cerebrais.



Fonte: os autores, 2023.

Figura 2. RM evidenciando lesão a nível do tronco encefálico.



Fonte: os autores, 2023.

CLASSIFICAÇÃO DA LAD BASEADA NO EXAME HISTOPATOLÓGICO

A classificação da LAD baseada no exame histopatológico foi primeiramente proposta por Adams et al., onde a demonstração microscópica do dano axonal na substância branca dos hemisférios cerebrais, do corpo caloso, do tronco do encéfalo e, ocasionalmente, no cerebelo foi observada⁹.

Gentry *et al.* traduziram este sistema de classificação histopatológica para exames de imagem, dividindo a LAD em três estágios¹⁰:

- a) **estágio I (lobar):** lesões confinadas à substância branca lobar, especialmente na transição córtico-medular;
- b) **estágio II (caloso):** lesões na parte posterior do corpo e esplênio do corpo caloso; e
- c) **estágio III (do tronco encefálico):** lesões mais frequentemente no mesencéfalo dorsolateral, na ponte e nos pedúnculos cerebelares superiores.

DIAGNÓSTICO DA LAD *POST MORTEM*

O diagnóstico *post mortem* da LAD é feito por microscopia óptica e preparações imunocitoquímicas ou coradas com prata para identificar os axônios danificados. O marcador imunohistoquímico comumente utilizado na identificação das fibras nervosas lesadas é a rotulagem de anticorpos para a proteína precursora de β -amiloide (β -APP). O acúmulo de β -APP não é um marcador específico para lesão axonal, mas reflete mudanças anatômicas focais e difusas. As alterações histológicas observadas nos espécimes patológicos variam dependendo do tempo da lesão inicial^{11,12,13,14}.

Após a lesão mecânica dos axônios, o transporte axonal rápido é interrompido, o que resulta em axônios com perfis irregulares devido ao edema axonal. Com a progressão deste edema para os bulbos axonais, que se constituem nos pontos de fragmentação do axônio, ocorre a desconexão axonal, fazendo com que estes axônios sofram a degeneração Walleriana, sendo que os tratos mais longos se tornam mais suscetíveis. Nos primeiros dias, essas lesões habitualmente diminuem, com a presença de micróglia ativada e astrócitos reativos. Posteriormente, macrófagos com hemossiderina são vistos, e, após semanas, os espécimes demonstram aglomerados de micróglia associados a axônios fragmentados e bainhas de mielina^{13,14}.

MANEJO TERAPÊUTICO DA LAD

Inicialmente, na sala vermelha é importante revisar a disponibilidade e funcionalidade de todos os equipamentos necessários ao atendimento das vítimas de trauma. A abordagem necessita ser clara, simples e organizada, sendo a avaliação primária do paciente grave realizada através do XABCDE do trauma.

Importante salientar que a obstrução das vias aéreas é uma das principais causas de morte imediatamente após o trauma. Em pacientes com rebaixamento cognitivo por TCE, a via aérea pode estar obstruída pela língua, corpo estranho, material aspirado, edema tecidual ou hematoma em expansão. Deve-se manter a maca deste paciente com a cabeceira levemente elevada (posição de Trendelenburg reversa), ou elevar apenas a cabeça em cerca de 30 graus, se não forem necessárias precauções na coluna cervical, isso pode ajudar a diminuir o risco de aspiração e melhorar a capacidade pulmonar, reduzindo pressão abdominal no tórax.

A manutenção da via aérea pérvia, muitas vezes, exige a intubação que pode ser complicada pela necessidade de manter a imobilização cervical, pela presença de obstruções como sangue, vômito e detritos e, possivelmente, por trauma direto nas vias aéreas, além disso pacientes obesos determinam uma maior dificuldade. Apesar de não existirem diretrizes definitivas para a intubação traqueal no trauma, em caso de dúvida, o ideal é intubar precocemente, sobretudo em pacientes de instabilidade hemodinâmica ou lesões significativas no crânio, na face ou em pescoço, podendo haver edema e distorção das vias aéreas. Idealmente, é válido ter sempre uma segunda possibilidade predeterminada com todas as ferramentas necessárias à beira do leito, no caso de impedimento da intubação. Importante sempre montar um sistema de aspiração auxiliar.

Uma vez que uma via aérea tenha sido estabelecida, é importante fixá-la bem e garantir que ela não seja deslocada com movimentação do paciente. A extubação não intencional é a causa evitável mais comum de morbidade em pacientes com trauma.

Pacientes inconscientes devido ao TCE, com pequeno pneumotórax que não são visíveis ou não são vistos na radiografia de tórax inicial, podem desenvolver fisiologia de tensão após a intubação traqueal da ventilação com pressão positiva. É importante sempre re-auscultar os pulmões de pacientes traumatizados que desenvolvem instabilidade hemodinâmica após serem intubados e estar atento aos alarmes de pressão do ventilador.

Em consideração ao item C do XABCDE, sabe-se que a hemorragia é a causa evitável mais comum de mortalidade em pacientes vítimas de trauma. Esteja sempre alerta para sinais sutis de choque hemorrágico, principalmente em idosos, que podem estar tomando medicamentos cardiovasculares que atenuam esses sinais, e em adultos jovens e saudáveis que podem não apresentar manifestações óbvias. A hipotensão, geralmente, não se manifesta até que pelo menos 30% do volume sanguíneo do paciente tenha sido perdido. Esses pacientes com hemorragias associada ao TCE têm alto risco de morte.

A verificação das comorbidades que o paciente exibe e as medicações que utiliza, principalmente o uso de anticoagulantes, muitas vezes são informações localizadas no celular, em cartões de saúde ou colares e pulseiras, principalmente em pacientes idosos, nos quais se faz necessária a reversão da anticoagulação.

Com as condições relacionadas às vias aéreas, respiração e circulação abordadas e superadas, realiza-se um exame neurológico focado. Isso deve incluir uma descrição do nível de consciência do paciente usando o escore da escala de coma de Glasgow (ECG) e avaliações do tamanho e reatividade pupilar, função motora e sensibilidade. Observe também quaisquer sinais de lateralização e o nível de sensibilidade se houver lesão na medula espinhal. Nesta etapa, o escore da ECG pode se alterar, devendo ser periodicamente avaliado. De igual forma, o uso de bebida alcoólica e entorpecentes pode modificar o exame neurológico do nível de consciência.

Reitera-se, neste momento, a importância da imobilização da coluna vertebral para todos os pacientes com potencial de lesão medular. A presença de déficit motor ou nível sensorial da medula espinhal indica a necessidade de imagens do cérebro, medula espinhal e seu suprimento vascular.

Certifique-se, sobre a presença de lesões ocultas que representam uma grave ameaça. Regiões frequentemente negligenciadas incluem couro cabeludo, pregas axilares, períneo e, em pacientes obesos, pregas abdominais. Feridas penetrantes podem estar presentes em qualquer lugar. Mantendo as precauções da coluna cervical, examine as costas do paciente; não negligenciando o exame da prega glútea e couro cabeludo posterior.

Por último, quanto ao controle do ambiente, deve-se prevenir a hipotermia, se possível,

e tratá-la imediatamente, assim que identificada, evitando-se uma coagulopatia bem como o desenvolvimento da síndrome de disfunção de múltiplos órgãos.

O exame complementar, além dos preconizados no protocolo de trauma da instituição, de tomografia de crânio deve ser realizado diante da presença de sinais e sintomas do TCE. Muitas vezes, a TC de crânio inicial é normal e somente a evolução clínica é determinante para a alta médica.

Também é importante ter sempre em mente a possibilidade de o paciente encontrar-se dentro do intervalo lúcido, que é o período em que este se encontra com o exame neurológico dentro da normalidade enquanto um hematoma intracraniano encontra-se em expansão. A observação neurológica constitui-se como o melhor tratamento do TCE com exame neurológico normal na admissão.

Os pacientes que utilizaram bebida alcoólica ou entorpecentes não estão dentro de sua plenitude de capacidade de discernimento e julgamento, logo não podem receber “alta a pedido” e, mesmo que possuam responsáveis legais, estes devem ser devidamente e amplamente informados acerca de todas as possibilidades. Relatar todos os fatos com nomes, grau de parentesco e horários. Ao entender-se que o paciente exhibe risco, solicita-se a presença de autoridade policial para lavrar um boletim de ocorrência.

Em caso de internamento, avisar ao plantonista pessoalmente, evitando mensagens, pois estas podem não ter chegado ao destino desejado. E, em caso de alta, orientar ao paciente e família sobre a possibilidade de intercorrência clínica até 2 meses após o trauma e que, diante de sinal ou sintoma diferente, deve retornar de imediato a unidade de internamento.

PREVENÇÃO

Pacientes de LAD grave têm altas taxas de mortalidade, sendo que a sobrevivida, na maioria das vezes, se dá com baixa preservação do estado de consciência. Com a percepção de que a maioria dos danos axonais não ocorre no momento da lesão primária, mas devido à cascata patológica que se segue, atualmente, as estratégias terapêuticas visam prevenir a destruição secundária dos axônios. Assim, evitar o trauma inicial é, atualmente, a estratégia única para minimização de morbimortalidade associada à LAD.

REFERÊNCIAS

1. Gennarelli TA. Cerebral concussion and diffuse brain injuries. In: Cooper PR, ed. Head Injury. 3a ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1993. pp. 137–58.
2. Gennarelli TA. Cerebral concussion and diffuse brain injuries. In: Cooper PR, ed. Head Injury. 2a ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1987. pp. 108–24.
3. Scholten AC, Haagsma JA, Andriessen TM, *et al.* Health-related quality of life after mild, moderate and severe traumatic brain injury: patterns and predictors of suboptimal functioning during the first year after injury. *Injury*. 2015;46(4):616-24.
4. Bennet L, Van Den Heuvel L, Dean JM, Drury P, Wassink G, Gunn AJ. Neural plasticity and the Kennard principle: Does it work for the preterm brain? *Clin Exp Pharmacol Physiol*. 2013;40(11):774-84.
5. Mesfin FB, Gupta N, Hays Shapshak A, Taylor RS. Diffuse Axonal Injury. *StatPearls*. 2022.
6. Scheid R, Preul C, Gruber O, Wiggins C, von Cramon DY. Diffuse axonal injury associated with chronic traumatic brain injury: evidence from T2*-weighted gradient-echo imaging at 3 T. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2003;24(6):1049-56.
7. Bodanapally UK, Sours C, Zhuo J, Shanmuganathan K. Imaging of Traumatic Brain Injury. *Radiol Clin North Am*. 2015;53(4):695-715
8. Abu Hamdeh S, Marklund N, Lannsjö M, *et al.* Extended Anatomical Grading in Diffuse Axonal Injury Using MRI: Hemorrhagic Lesions in the Substantia Nigra and Mesencephalic Tegmentum Indicate Poor Long-Term Outcome. *J Neurotrauma*. 2017;34(2):341-352.
9. Adams JH, Doyle D, Ford I, Gennarelli TA, Graham DI, McLellan DR. Diffuse axonal injury in head injury: definition, diagnosis and grading. *Histopathology*. 1989;15(1):49-59.
10. Gentry LR. Imaging of closed head injury. *Radiology*. 1994;191(1):1-17.
11. Graham DI, Clark JC, Adams JH, Gennarelli TA. Diffuse axonal injury caused by assault. *J Clin Pathol*. 1992;45(9):840-1.
12. Oehmichen M, Meissner C, Schmidt V, Pedal I, König HG, Saternus KS. Axonal injury--a diagnostic tool in forensic neuropathology? A review. *Forensic Sci Int*. 1998;95(1):67-83.
13. Oehmichen M, Meissner C, Schmidt V, Pedal I, König HG, Saternus KS. Axonal injury--a diagnostic tool in forensic neuropathology? A review. *Forensic Sci Int*. 1998;95(1):67-83.
14. Sherriff FE, Bridges LR, Gentleman SM, Sivaloganathan S, Wilson S. Markers of axonal injury in post mortem human brain. *Acta Neuropathol*. 1994;88(5):433-9.

TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO: LESÃO AXONAL DIFUSA (LAD)

Perda de consciência por mais de 6h, devido ao traumatismo cranioencefálico, sem evidência de alterações estruturais, expansivas ou metabólicas que expliquem o rebaixamento do nível de consciência

Quadro clínico

Flutuações do nível de consciência com declínio cognitivo progressivo

Lentificação no processamento das informações

O paciente pode apresentar desde uma sonolência ou estupor

Até o coma, desencadeando o estado vegetativo persistente

Diagnóstico

TC (exame de escolha na avaliação inicial)

RM (mais sensível na detecção das lesões)

Anatomopatológico (*post mortem*)

Lesões iniciais identificáveis em 10% dos casos. Cursando com hemorragias na substância branca, corpo caloso e tronco do encéfalo

Lesões hemorrágicas puntiformes nos tratos da substância branca, núcleos da base, corpo caloso e tronco do encéfalo

Tratamento

XABCDE dos cuidados ao politraumatizado / medidas de suporte para evitar a cascata patológica com danos axonais secundários

A profilaxia da LAD consiste evitar situações de exposição ao trauma com potencial de desencadear o início desta cascata patológica, sendo a única estratégia preventiva para minimizar a morbimortalidade associada às lesões



CAPÍTULO 09

TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO: HEMATOMA EPIDURAL

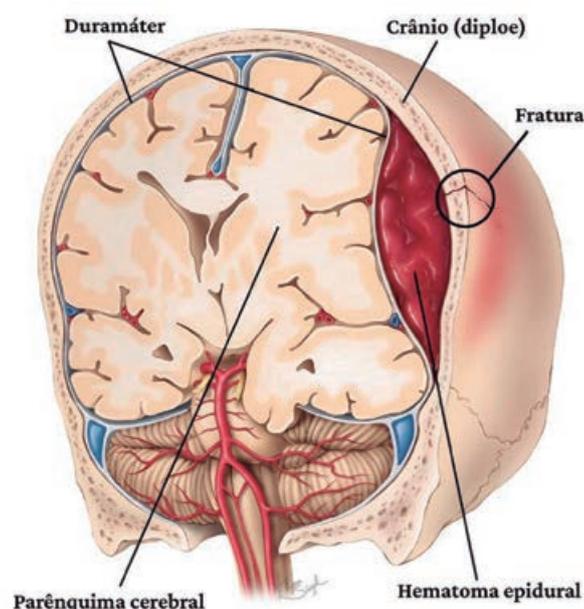
Raphael Marins Ribeiro
Ana Júlia Justino de Souza
Ana Carolina Pinheiro Barbosa Marques
Vitória Santa Marinha Flumignan
Ingrid Borges Alves
Raphael Bertani de Magalhães

INTRODUÇÃO

O hematoma epidural (HED) é caracterizado pelo sangramento no espaço entre a camada externa da dura-máter e a calota craniana, causando efeito de massa sobre o parênquima cerebral, sendo uma hemorragia confinada pelas suturas laterais, especialmente as suturas coronais, onde a dura-máter se insere¹.

Sua incidência exata é desconhecida, porém, pode ser encontrada em 1 a 4% dos casos de traumatismo cranioencefálico (TCE) e 5 a 15% da série de autópsias. A idade média dos pacientes com HED encontra-se entre 20 e 30 anos e ocorre, principalmente, devido a TCE causado por acidentes de trânsito, quedas e agressões².

Figura 1. Ilustração de hematoma epidural.



Fonte: adaptado de Aaron, 2022³.

QUADRO CLÍNICO

A apresentação inicial do HED possui um largo espectro clínico de manifestações e está relacionada à gravidade do TCE. Um trauma de maior gravidade pode resultar em um HED associado a um coma, enquanto uma lesão de menor intensidade pode apenas produzir uma

perda de consciência momentânea. Tipicamente, há uma perda inicial de consciência após o trauma com uma recuperação transitória completa, culminando em uma rápida progressão da deterioração neurológica. Porém, tais pacientes podem estar inconscientes desde o início ou podem recuperar a consciência após um breve coma ou podem não ter perda de consciência¹.

Apesar de não ser patognomônico, um fenômeno característico é o “intervalo lúcido”, caracterizado por um rebaixamento do nível de consciência em um paciente que estava acordado e interativo e que ocorre devido a uma rápida expansão do hematoma. Esse fenômeno é tipicamente associado com sintomas como cefaleia, vômitos, sonolência, afasia, convulsões e hemiplegia².

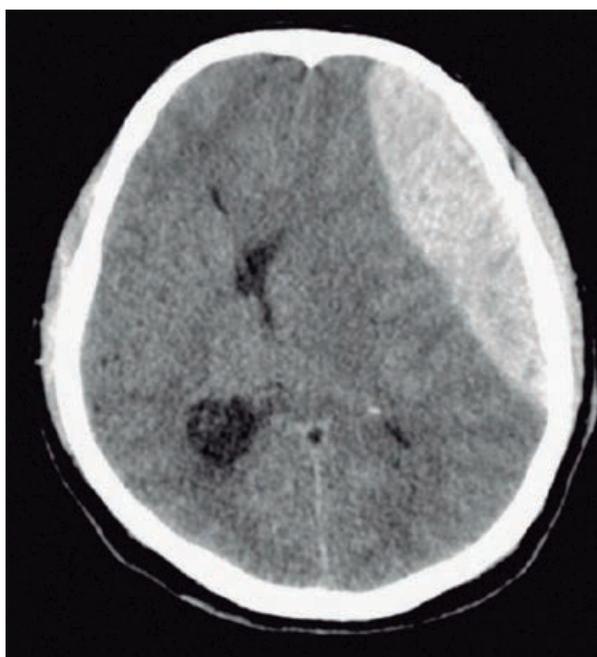
O crescimento do hematoma resulta em uma eventual elevação da pressão intracraniana. Os achados clínicos podem incluir o aumento da pressão arterial, diminuição da frequência cardíaca e respiração irregular, caracterizando a “tríade de Cushing”. Além disso, a dilatação da pupila ipsilateral também pode ser observada, sendo secundária à hérnia uncal e a compressão do nervo oculomotor¹. Portanto, a percepção desses sinais clínicos indica gravidade e a necessidade de intervenção clínica imediata.

DIAGNÓSTICO

O TCE agudo pode ser responsável por lesões focais e difusas no sistema nervoso central, as quais podem coexistir e apresentar manifestações clínicas muito similares, tornando difícil o diagnóstico. Nesse sentido, os exames de imagem, tornam-se imprescindíveis tanto para o diagnóstico, quanto para o estabelecimento de condutas terapêuticas⁴.

A tomografia computadorizada (TC) de crânio é o exame de imagem mais amplamente utilizado no cenário do TCE por conta de sua disponibilidade e velocidade. O achado sugestivo de hematoma epidural é um padrão hiperdenso com formato biconvexo ou em lente. Isso ocorre por conta de o sangue ficar restrito às fixações durais aderidas às suturas craniais. Por vezes, achados heterogêneos de menor densidade podem aparecer no exame. Esses achados de diferentes densidades (*swirl sign*) são indicativos de sangramento ativo e requerem avaliação cirúrgica imediata⁵.

Figura 2. TC de crânio sem contraste sugerindo um hematoma epidural na região frontotemporal esquerda causando efeito de massa e desvio da linha média.



Fonte: adaptado de Cuete, 2022⁶.

A ressonância magnética (RM) é um método de obtenção de imagem mais sensível do que a TC na detecção de hemorragias intracranianas. No entanto, a RM normalmente é utilizada em casos nos quais não há evidência de sangramentos na TC, mas existe forte suspeita por conta dos sintomas apresentados pelo paciente, como, por exemplo, diminuição do nível de consciência e déficit neurológico focal. Na fase hiperaguda (horas após o trauma), o coágulo pode ser isointenso ou hiperintenso em relação ao parênquima cerebral quando imagens são ponderadas em T2 e também pode ser hipointenso pela presença da desoxihemoglobina⁷.

A partir das imagens obtidas, é importante que seja estimado o volume do hematoma a fim de propor condutas de tratamento. O volume do hematoma pode ser estimado a partir da tomografia computadorizada (TC) de crânio ao empregar a regra ABC/2. Nesse sentido, A é o maior diâmetro do hematoma no corte da TC que contém a maior área da hemorragia, B é o maior diâmetro do hematoma a 90 graus de A, no mesmo corte deste, e C é o número aproximado de cortes do exame com hemorragia multiplicado pela espessura do corte em centímetros^{4,8}.

É importante atentar que uma minoria dos casos de hematoma epidural agudo podem não ser diagnosticados por exames de imagem. Nesses casos, as justificativas para o ocorrido são respaldadas em casos de anemia grave (diminui a densidade da hemorragia), hipotensão grave (reduz a taxa de extravasamento arterial), realização de TC de crânio antes que ocorra o acúmulo de sangue suficiente para ser visível e sangramento venoso (acúmulo lento de sangue)².

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Quadro 1. Principais diagnósticos diferenciais.

Hematoma sub-dural	Hemorragia intracraniana	Abscesso epidural	Neuropatia relacionada ao álcool
Epilepsia pós-traumática	Ataque isquêmico transitório	Contusão cerebral	

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

CLÍNICO

A abordagem terapêutica do hematoma epidural deve ser realizada conforme o manejo inicial de todo paciente vítima de um trauma preconizado pelo ATLS, protocolo internacional. A investigação primária do “ABCDE do trauma” prioriza a identificação de condições de risco de vida seguida de seu tratamento imediato na seguinte ordem⁹:

- manutenção das vias aéreas pérvias associada a restrição da mobilização excessiva da coluna cervical;
- respiração e ventilação adequadas, incluindo exame físico minucioso do tórax do paciente;
- avaliação cardiovascular breve com foco no controle de focos de hemorragia e na pesquisa de choque circulatório;
- avaliação do estado neurológico; e
- exposição do paciente em busca de lesões, além de prevenir hipotermia grave.

Após essa etapa, deve-se examinar o paciente traumatizado da cabeça aos pés e obter uma anamnese completa na investigação secundária. Nesse momento, também devem ser solicitados exames complementares que se julguem necessários, como uma neuroimagem, desde que o paciente apresente estabilidade hemodinâmica⁹.

Pacientes com indicação de abordagem conservadora devem receber suporte clínico e neurológico, buscando prevenir lesões neuronais secundárias ao trauma. Hipotensão leva à hipoperfusão cerebral, hipóxia tecidual e resulta em piores desfechos neurológicos, e, portanto, sempre deve ser evitada. O alvo da pressão arterial sistólica deve ser superior a 100-110 mmHg. Outras medidas que devem ser prontamente corrigidas são: hipo ou hiperglicemia, coagulopatia, anemia, hipo ou hipercapnia, bem como distúrbios hidroeletrólíticos e ácido-básicos¹⁰.

Pacientes com TCE grave (ECG ≤ 8) devem ser encaminhados à unidade de terapia intensiva, assim como receber via aérea avançada e sedativos para neuroproteção, porém, drogas com efeito hipotensor devem ser evitadas¹⁰.

Tratando-se de uma lesão intracraniana, a abordagem terapêutica do hematoma epidural exige a detecção precoce da evolução para hipertensão intracraniana e o tratamento imediato. Os sinais clínicos de hipertensão intracraniana incluem: anisocoria, midríase ou pupilas não fotorreagentes; postura de descerebração (extensão anormal) à pesquisa da resposta motora; reflexo de Cushing (hipertensão, bradicardia e ritmo respiratório irregular; e declínio na ECG > 2 pontos. Pacientes que evoluem com algum desses sinais merecem avaliação da neurocirurgia para abordagem cirúrgica de urgência¹⁰.

CIRÚRGICO

Após a adequada estabilização e conclusão diagnóstica, a equipe de neurocirurgia é acionada para conduzir o quadro e estabelecer a conduta. Esta avaliação deve ser solicitada em todos os pacientes com TCE moderado a grave (ECG ≤ 12), assim como naqueles com TCE leve (ECG ≥ 13) uma vez que seja identificada lesão extracraniana moderada a grave¹⁰. Diante desse cenário, a definição pela abordagem cirúrgica ocorre de acordo com as seguintes indicações¹¹:

- volume do hematoma $> 30 \text{ cm}^3$;
- espessura do hematoma $> 15 \text{ mm}$; e
- desvio da linha média $> 5 \text{ mm}$ ou ECG ≤ 8 .

Após a análise dessas indicações, cabe, ainda, atentar-se à localização anatômica do hematoma. Os temporais, quando extensos ou em expansão, podem levar à herniação e rápida deterioração. Do mesmo modo, aqueles de fossa posterior, que frequentemente estão relacionados à interrupção do fluxo sanguíneo do seio venoso lateral, o que geralmente requer evacuação imediata devido ao espaço limitado disponível em comparação com o compartimento supratentorial¹².

Diante disso, tendo os critérios explanados preenchidos, o paciente deve ser abordado cirurgicamente dentro do menor período de tempo possível, devido ao caráter emergencial da patologia apresentada. O tratamento cirúrgico proposto é a craniotomia com drenagem do hematoma, com destaque principal para o controle dos focos de sangramento. A craniectomia descompressiva é mais restrita a casos como aqueles em que há edema cerebral maciço¹³.

No que tange ao procedimento, inicialmente é feito o preparo do paciente, levando em consideração o posicionamento, a tricotomia, as técnicas de assepsia e antisepsia e as marcações cirúrgicas. Quanto ao posicionamento, cabe ressaltar que é feito de acordo com a localização do hematoma. Sendo este frontal, temporal ou parietal, o paciente será posicionado em decúbito dorsal, com a cabeça rotacionada para o lado contralateral à lesão, utilizando para isso coxins e suporte de crânio tipo Mayfield. Contudo, caso seja de fossa posterior, o decúbito, em geral, será ventral, com a cabeça em posição neutra e estabilizada pelo suporte citado. Em seguida, é realizada a tricotomia para melhor visualização da região, e em continuidade, etapas de assepsia e antisepsia são realizadas¹⁴. Por conseguinte, o sítio da craniotomia pode ser marcado sobre a pele e a incisão é feita de acordo com os pontos craniométricos adequados para que a localização do hematoma seja alcançada.

A incisão única é feita no couro cabeludo sob os pontos marcados, com o uso do bisturi e, concomitantemente deve ser feita a coagulação, com o bipolar, para controle hemostático. Em seguida, é feita a dissecação interfascial e descolamento do músculo utilizando para isso o bisturi monopolar no modo coagulação quando na parte mais superior e superficial, ao passo que na mais inferior e profunda, o auxílio é feito com o uso de uma rugina, a fim de descolar a fáscia muscular profunda do crânio. Desse modo, torna-se possível rebater o *flap* miocutâneo único, com tração por meio de anzóis, permitindo maior visualização e melhor acesso à estrutura óssea¹⁴.

Diante disso, a craniotomia pode ser iniciada, primeiramente com os pontos de trepanação definidos e, em seguida, um *drill* inicia o orifício de trepanação e o seguimento é realizado com o uso do craniótomo tangenciando as bordas mais externas dos pontos de trepanação. Posteriormente, o *flap* ósseo é removido e o hematoma é evidenciado e drenado. Nessa etapa, há uma busca ativa pelos possíveis pontos de sangramento, com o intuito

de localizar a origem da lesão e realizar a hemostasia. Após a sua conclusão, a dura-máter deve ser ancorada por meio de perfurações feitas ao longo do rebordo do *flap* ósseo, com o intuito de evitar a formação de coleções sanguíneas no intra e pós-operatório. Por fim, após a ancoragem e reposicionamento do retalho ósseo, é feita a sutura por planos, e curativo compressivo, finalizando a cirurgia¹⁵.

O pós-operatório desses pacientes se dá em unidades de terapia intensiva e o objetivo primário é prevenir insultos secundários decorrentes da lesão cerebral traumática e da abordagem cirúrgica¹⁶. Diante disso, algumas metas, estabelecidas pelas *Diretrizes da Brain Trauma Foundation*, devem ser aplicadas, bem como:

- manutenção da pressão de perfusão cerebral (PPC) ≥ 70 mmHg, com o intuito de prevenir isquemia cerebral secundária;
- uso limitado da hiperventilação para casos de deterioração neurológica iminente;
- evitar a hiperventilação nas primeiras 24h após a lesão devido ao suprimento sanguíneo já criticamente reduzido durante esse período;
- monitoramento contínuo da pressão intracraniana (PIC), invasivo ou não invasivo;
- suporte nutricional precoce, para que ao 5º dia de pós-operatório seja atingida a reposição calórica basal; e
- evitar o uso de propofol durante a sedação devido ao aumento significativo da morbidade (síndrome da infusão de propofol).

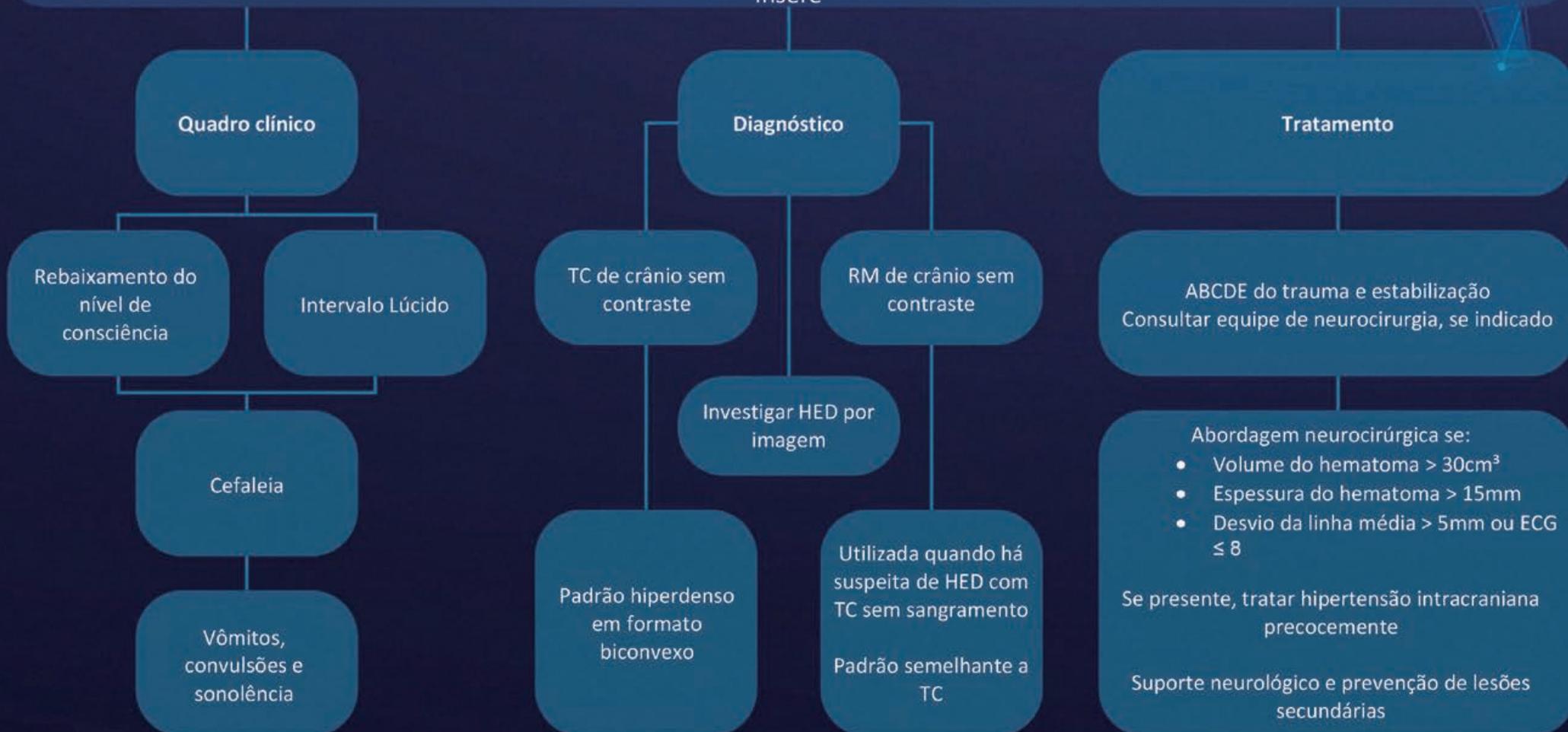
Além desses, outros cuidados devem ser realizados durante o período da internação, bem como a elevação da cabeceira a 30 a 45 graus e centralização da cabeça, a fim de promover a drenagem venosa cervical, ainda, solicitar exame de imagem de controle em 48h, promover profilaxia para náuseas, vômitos e úlceras gástricas de estresse, analgesia adequada e multimodal. Ainda, em relação à profilaxia para trombose venosa profunda (TVP), a mecânica é a preferencial, e a farmacológica, com heparina de baixo peso molecular pode ser feita entre 24 a 48h da cirurgia após decisão conjunta com a equipe da neurocirurgia e descartado foco de hemorragia. E, no que tange o uso profilático de anticonvulsivantes, a sua aplicação varia de acordo com o protocolo seguido pela instituição, sendo os mais utilizados fenitoína e levetiracetam, este com mais efeitos colaterais. Ademais, o uso de corticoides deve ser individualizado, e, quando administrado, cabe ressaltar a avaliação contínua dos níveis séricos de glicose¹⁷. Sendo assim, em conjunto com o monitoramento clínico, suporte e vigilância intensivos, a recuperação tende a ser mais rápida e com melhores resultados, visando a neuroproteção.

REFERÊNCIAS

1. Khairat A, Waseem M. Epidural Hematoma. StatPearls. 2022.
2. McBride W. Intracranial epidural hematoma in adults. UpToDate. 2022. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/intracranial-epidural-hematoma-in-adults?search=epidural%20hematome&source=search_result&selectedTitle=1~123&usage_type=default&display_rank=1.
3. Aaron CG. Hematoma epidural. Atlas Neurosurgical. 2022. Disponível em: <https://www.neurosurgicalatlas.com/volumes/emergency-neurosurgery-and-trauma/traumatic-hematoma/epidural-hematoma>.
4. Heit JJ, Iv M, Wintermark M. Imaging of Intracranial Hemorrhage. J Stroke. 2017;19(1):11-27.
5. Besenski N. Traumatic injuries: imaging of head injuries. Eur Radiol. 2002;12(6):1237-52.
6. David Cuete. Epidural Hematoma. 2022. Disponível em: <https://radiopaedia.org/cases/epidural-haematoma-4?lang=us>.
7. Gentry LR, Godersky JC, Thompson B, Dunn VD. Prospective comparative study of intermediate-field MR and CT in the evaluation of closed head trauma. AJR Am J Roentgenol. 1988;150(3):673-82.
8. Garvin R, Mangat HS. Emergency Neurological Life Support: Severe Traumatic Brain Injury. Neurocrit Care. 2017;27(1):159-169.
9. Comitee on Trauma. ATLS Advanced Trauma Life Support. 10° ed. American College of Surgeons; 2018.
10. Zimmermann L, Tran D, Marlina N-B, Lovett E, Mangat H. Emergency Neurological Life Support Traumatic Brain Injury Protocol Version 4.0. ENLS. 2019. Disponível em: https://higherlogicdownload.s3.amazonaws.com/NEUROCRITICALCARE/fdc4bb32-6722-417b-8839-f68ac1ef3794/UploadedImages/ENLS_Documents/ENLS_V4.0_protocol%20files/ENLS_V_4_0_Protocol_TBI_FINAL.pdf.
11. Pereira CU, Oliveira DM da P. Hematoma epidural agudo. J Bras Neurocirur. 2018;26(2):162-4.
12. Songara A, Patil H, Nayaran S. Traumatic posterior fossa extradural hematoma: case report and review of literature. Inter Surg J. 2016;369-71.
13. Otani N, Takasato Y, Masaoka H, et al. Surgical outcome following a decompressive craniectomy for acute epidural hematoma patients presenting with associated massive brain swelling. Acta Neurochir Suppl. 2010;106:261-4.
14. Chaddad Neto F, Ribas GC, De Oliveira E. A craniotomia pterional: descrição passo a passo. Arq Neuro Psiquiatr. 2007;65(1):101-6.
15. Xiaoyu W, Guoping L. Surgical treatment of supra- and infratentorial epidural hematoma. Turk Neurosurg. 2013;23(3):299-303.
16. Chauhan R, Bloria SV, Luthra A. Management of Postoperative Neurosurgical Patients. Indian J Neurosurg. 2019;8(3):179-184.
17. Alcázar SL, Bacian MS, del Toro GL, Gómez TV. Postoperative management in the Intensive Care Unit of head and neck surgery patients. Med Intens. 2020;44(1):46-53.

TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO: HEMATOMA EPIDURAL

Caracterizado pelo sangramento no espaço entre a camada externa da dura-máter e a calota craniana, causando efeito de massa sobre o parênquima cerebral, sendo uma hemorragia confinada pelas suturas laterais, especialmente as suturas coronais, onde a dura-máter se insere





CAPÍTULO 10

TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO: HEMATOMA SUBDURAL AGUDO TRAUMÁTICO

Renato Bicudo Sardinha
Lara Dandolini Pavelegini
Eduarda Ambrosi
Julia Alvim Lage
Rafael Peron Carapeba
André Giacomelli Leal

INTRODUÇÃO

O traumatismo cranioencefálico (TCE) é definido como uma lesão anatômica ou como o comprometimento funcional de estruturas do crânio ou do encéfalo causado por uma agressão de forças externas¹. A partir da lesão primária inicia-se uma sequência de alterações que ocorrem devido ao processo inflamatório, neuroquímico e metabólico¹.

A lesão encefálica definitiva que se estabelece após o TCE pode se estender por semanas e podem ser classificadas em difusas, que acometem todo o encéfalo, e focais, compostas por hematomas intra ou extracerebrais².

Uma das formas frequentes de lesão intracraniana é o hematoma subdural agudo traumático (HSAT), achado comum em pacientes que sofreram TCE grave. Geralmente, é de origem venosa e está associado aos mecanismos de cisalhamento de veias pontes da convexidade dos hemisférios cerebrais, que ocorre devido aos movimentos de aceleração e desaceleração rápidas durante o trauma³. O HSAT pode surgir devido à uma contusão/laceração cerebral ou após a ruptura de artérias superficiais em casos de trauma direto sobre o crânio³. Consiste em um acúmulo de sangue delimitado entre a dura-máter e a membrana aracnoide, espaço que se dilata facilmente, possibilitando o acúmulo de sangue na região. Essa coleção pode aumentar de tamanho rapidamente e, se não tratada em tempo hábil, pode levar o paciente a óbito³.

EPIDEMIOLOGIA

A incidência de HSAT varia entre 10 a 20% dos pacientes admitidos por TCE, sendo que a gravidade dos sintomas aumenta conforme a extensão da lesão. A faixa etária acometida varia de acordo com o país, sendo mais expressiva em países menos desenvolvidos. Pode acometer pacientes jovens e idosos⁴.

Já nos pacientes com lesões cerebrais por hematoma subdural em sua forma crônica, a taxa de incidência varia entre 1,72 e 20,60 casos a cada 100.000 habitantes anualmente^{4,5}. A população idosa é a mais acometida, o que explica o aumento do número de casos nos últimos anos devido à maior expectativa de vida^{5,6}.

QUADRO CLÍNICO

A manifestação sintomática do HSAT é variável, visto que pode apresentar-se por sintomas diversos e até mimetizar outras doenças – como um acidente vascular encefálico. O HSAT

normalmente está associado a um traumatismo recente, que pode ser leve, mas suficiente para originar uma hemorragia subdural e ocasionar um rebaixamento do nível de consciência do indivíduo^{3,7,8}.

Assim, tem-se como principais manifestações clínicas a perda da consciência e a cefaleia súbita – que é descrita por alguns como a pior dor de cabeça da vida. Em grandes sangramentos pode ocorrer midríase ipsilateral e hemiparesia contralateral, enquanto pequenos sangramentos são, em geral, assintomáticos, podendo haver uma mídriase discreta do lado acometido pelo hematoma^{7,8}.

Segundo um estudo realizado pelo Hospital de Base do Distrito Federal com 110 pacientes vítimas de trauma cranioencefálico, o quadro clínico dos pacientes com HSAT pode ser variável e inespecífico, auxiliando apenas para localizar a área da lesão – mas não sua etiologia³. Ainda no mesmo estudo, ressalta-se que o trauma ocular ou trauma direto sob o nervo óptico podem mimetizar o hematoma e dificultar o diagnóstico clínico⁸.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico de HSAT pode ser dificultado pelo fato de que frequentemente acomete pacientes idosos, que podem possuir diversas outras comorbidades. No contexto de uma lesão cerebral usual, que pode passar despercebida e frequentemente ser ignorada, o HSAT tem um período de latência entre o acontecimento da lesão em si e o aparecimento dos sintomas, geralmente ocorrendo nos primeiros 3 dias após a lesão inicial^{9,10,11}.

O diagnóstico por imagem pode ser realizado com tomografia computadorizada (TC) ou ressonância magnética (RM). O exame de TC é rápido e mais acessível que a RM, e traz informações essenciais para o neurocirurgião em um curto espaço de tempo. O que também deve ser levado em conta é que em um exame de TC, uma lesão óssea é fácil e corretamente avaliada. A imagem da RM apresenta uma fidelidade maior do que a TC no que diz respeito às imagens e às lesões. Ela também pode destacar lesões axonais difusas do cérebro^{9,10,11}.

TRATAMENTO

Pacientes anticoagulados devem interromper o tratamento imediatamente após o diagnóstico de HSAT¹. Todo paciente com HSAT é um paciente potencialmente grave e todos devem ser tratados em unidades intensivas com as devidas monitorizações¹.

Os pacientes devem ser manejados com medidas neuroprotetivas. Isso inclui hipotermia terapêutica (32-34°C), sedação profunda e controle pressórico^{1,3}. A monitorização da pressão intracraniana (PIC) é mandatória devido à sua estreita correlação com elevadas taxas de mortalidade².

Dentro dos sinais clínicos sugestivos de aumento da PIC, ressalta-se o rebaixamento do nível de consciência e a irresponsividade pupilar¹. Se detectados sinais de aumento da PIC (>20mmHg), lesão isquêmica secundária a lesão, pacientes refratários ao tratamento clínico e/ou desvio de linha média superior a 5mm, é indicado o tratamento cirúrgico⁴.

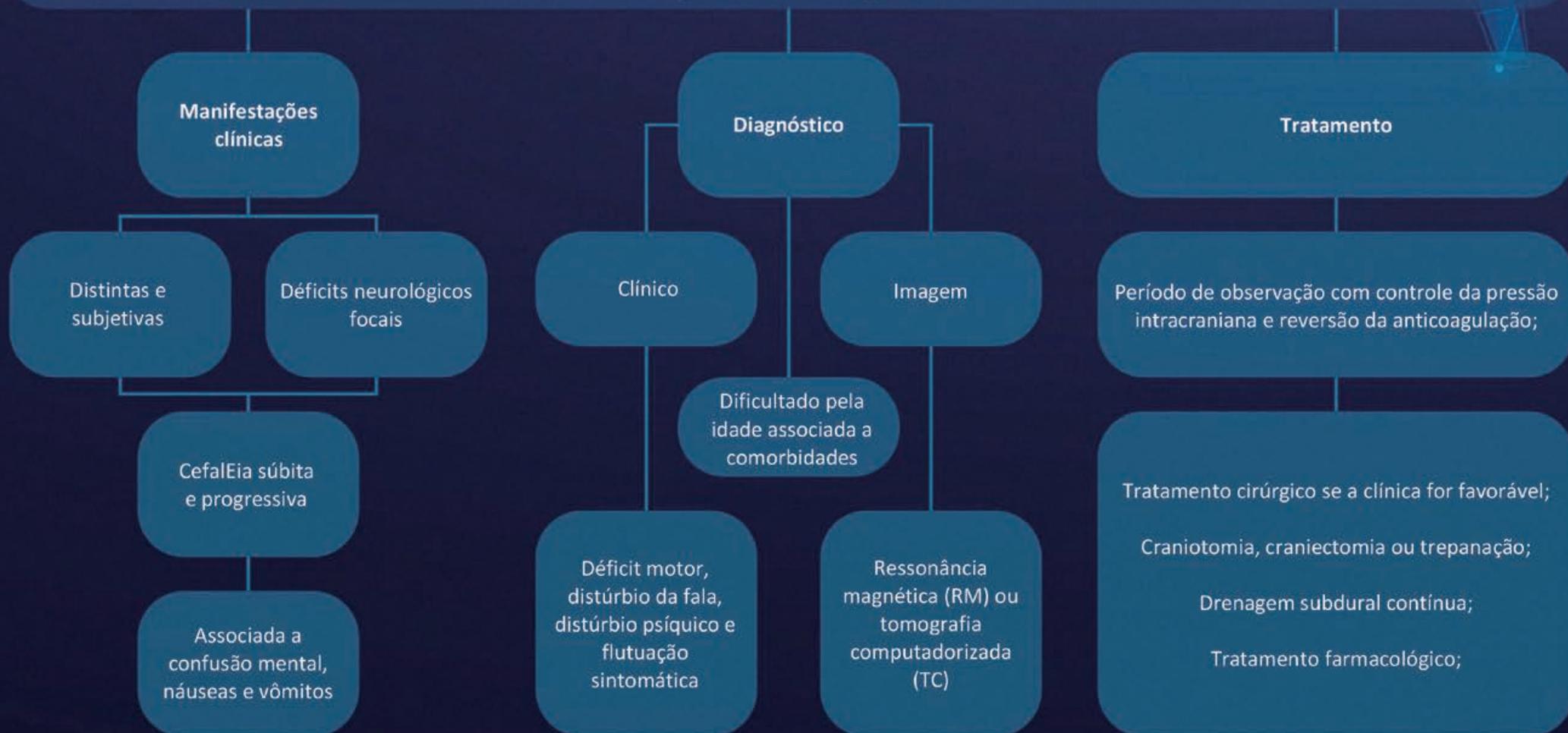
O tratamento cirúrgico é deve ser realizado em até 4h, com estudos demonstrando aumento da eficácia em até 2h⁴. O principal objetivo da cirurgia é liberar a pressão e aumentar a pressão de perfusão cerebral. Pode ser realizada uma craniotomia, craniectomia ou apenas uma trepanação⁴.

REFERÊNCIAS

1. Miranda AS. Epidemiologia do Traumatismo Cranioencefálico no Brasil. *Rev Bras Neurol.* 2017;53(2):15-22.
2. Andrade AF, Paiva WS, Amorim RLO, *et al.* Mecanismo de Lesão Cerebral no Traumatismo Cranioencefálico. *Rev Assoc Med Bras.* 2009; 55(1):75-81.
3. Badke MR, Perdonssini LGB, Dalmolin IS, *et al.* Hematoma subdural agudo traumático: Um Estudo de Caso. *Rev Cont Saúde.* 2013;11(20):999-1004.
4. Karibe H, Hayashi T, Hirano T, Kameyama M, Nakagawa A, Tominaga T. Surgical management of traumatic acute subdural hematoma in adults: a review. *Neurol Med Chir.* 2014;54(11):887-94.
5. Solou M, Ydreos I, Gavra M, *et al.* Controversies in the Surgical Treatment of Chronic Subdural Hematoma: A Systematic Scoping Review. *Diagnost.* 2022;12(9):2060.
6. Weigel R, Schilling L, Krauss JK. The pathophysiology of chronic subdural hematoma revisited: emphasis on aging processes as key factor. *Geroscience.* 2022;44(3):1353-1371.
7. Neto NF. Hematoma subdural agudo traumático: estudo de 110 pacientes. *Arq Neuro Psiqu.* 1996;54(2):238-244.
8. Mendes CVFG, Pessoa GS, Queiroga MFS, *et al.* Hematoma subdural agudo em paciente pediátrico: um relato de caso. *Br Braz J Hea Rev.* 2020;3(5):14774-14784.
9. Arseni C, Stanciu M. Particular clinical aspects of chronic subdural haematoma in adults. *Eur Neurol.* 1969;2(2):109-22.
10. Marcu H, Becker H. Computed-tomography of bilateral isodense chronic subdural hematomas. *Neuroradiology.* 1977;14(2):81-3.
11. Iliescu IA. Current diagnosis and treatment of chronic subdural haematomas. *J Med Life.* 2015;8(3):278-84.
12. Al-Al-Mufti F, Mayer SA. Neurocritical Care of Acute Subdural Hemorrhage. *Neurosurg Clin N Am.* 2017;28(2):267-278.
13. Vega RA, Valadka AB. Natural History of Acute Subdural Hematoma. *Neurosurg Clin N Am.* 2017;28(2):247-255.
14. Faleiro RM, Pimenta NJG, Faleiro LCM, *et al.* Craniotomia descompressiva para tratamento precoce da hipertensão intracraniana traumática. *Arq Neuro Psiqu.* 2005;63(2b):508-513.
15. Karibe H, Hayashi T, Hirano T, *et al.* Surgical Management of Traumatic Acute Subdural Hematoma in Adults: A Review. *Neurol Med Chir.* 2014;54(11):887-894.

TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO: HEMATOMA SUBDURAL AGUDO

Lesão anatômica e/ou funcional ocasionada por forças externas com comprometimento de estruturas cranioencefálicas contendo sangue fluído e coagulado





CAPÍTULO 11

TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO: HEMATOMA SUBDURAL CRÔNICO

Amanda Aparecida Ribeiro Loureiro
Elen Frankilin Soares
Gabriela Janis Ribeiro de Carvalho
Mayara Rodrigues Teixeira
Rafael de Paula Carrijo
José Batista da Silva Junior

INTRODUÇÃO

O hematoma subdural crônico (HSDC) é um acúmulo de sangue, de crescimento lento, entre a dura-máter e a aracnoide¹. Apresenta-se como uma coleção de sangue fluido e/ou coagulado, encapsulada e bem delimitada, não se expandindo para o subaracnoide ou para as cisternas interpedunculares². Diz-se crônico pelo diagnóstico realizado mais de 20 dias após a lesão³.

O HSDC tem as lesões traumáticas, com acometimento das veias pontes, como principal etiologia, compondo cerca de 50% dos casos, assim como queda sem trauma cranioencefálico direto e não traumático, neoplasias cerebrais, sangramento devido à coagulopatia, aneurismas intracranianos, malformações arteriovenosas e carcinomatose meníngea¹.

As veias ponte, localizadas entre o cérebro e o crânio, acompanham os movimentos do cérebro na cavidade craniana devido à elasticidade de suas paredes. Desse modo, ao se romperem, o cérebro se acomoda e se adapta ao coágulo, não desenvolvendo sintomas, e podendo, ainda, ser autolimitado. No entanto, existem situações em que o sangramento se mantém ativo, aumentando progressivamente o coágulo, e tornando-se, então, sintomático.

EPIDEMIOLOGIA

A incidência do HSBC é de 1,72/100.000 pessoas/ano na população geral, aumentando esta incidência com a idade, chegando a 7,35/100.000/ano no grupo etário de 70 a 79 anos³. Esse aumento se justifica devido a fatores como o aumento da expectativa de vida e o uso de drogas antitrombóticas⁴. Também, pacientes com alcoolismo crônico e epilepsia são grupos de risco, provavelmente, pela maior exposição ao trauma. Além disso, o sexo masculino é o mais acometido, com uma prevalência de 70% a 90% dos casos⁵.

QUADRO CLÍNICO

O HSDC tem uma manifestação clínica ampla e inespecífica, simulando uma grande gama de patologias, além de, na maioria das vezes, ser assintomático, a princípio, de modo que diagnóstico geralmente ocorre muitos dias após o trauma⁶. Essas características variam com a idade, tamanho do hematoma, localização, velocidade de crescimento, assim como as condições clínicas em que o paciente se encontra³. Ocorre com mais frequência em idosos, mas pode se apresentar em pacientes jovens, e, raramente, pode ser visto em bebês⁷. Nesse sentido, os jovens tendem a apresentar uma gama maior de sintomas em comparação aos idosos⁸.

Existem fatores relacionados a propensão ao HSDC, facilitando sua ocorrência, são eles: a idade, uso de antiagregantes plaquetários e anticoagulantes, etilismo crônico, epilepsia, hemodiálise e hipotensão intracraniana⁹. Esses fatores, muitas vezes, viabilizam uma história de traumatismo associado à aceleração e desaceleração do crânio, que leva a HSDC.

Dentre os sintomas, o paciente pode se apresentar com confusão, dificuldades de linguagem ou sintomas semelhantes a ataque isquêmico transitório, sendo cefaleia a queixa mais frequente. Podem, também, desenvolver coma, hemiplegia ou convulsões, focais ou generalizada, sendo a hemiparesia contralateral a lesão. Com isso, o diagnóstico dificilmente é feito antes dos exames de imagem, sendo muitos desses errôneos^{10,11}. Nesse cenário, cerca de metade dos pacientes queixam-se de náuseas, vômitos e distúrbios da marcha, assim como dor de cabeça, relacionados a pressão intracraniana. Outra manifestação que pode aparecer são sintomas depressivos e a demência progressiva, principalmente em idosos, que tende a ser confundida com distúrbios psiquiátricos¹¹.

DIAGNÓSTICO

SEMIOLOGIA

Confusão, dor de cabeça, dificuldades na fala e problemas visuais são alguns dos sintomas da HSDC. Ainda, podemos encontrar variações de coma, hemiplegia ou convulsões^{10,12}.

EXAMES DE IMAGEM

A tomografia computadorizada (TC) sem contraste, é o exame de imagem de escolha para o diagnóstico do HSDC, pelo seu custo ser menor que a ressonância magnética e por ser um exame mais rápido, além de ser menos invasivo, podendo ser realizado em pacientes com implantes metálicos e marcapassos cardíacos^{12,13,14,15}. No entanto, a ressonância fornece localização mais precisa da extensão e efeitos sobre estruturas adjacentes relacionados ao hematoma, assim como, em casos de hematomas isodensos e bilaterais, identificar pequenas coleções na base do crânio e na fossa posterior¹⁶.

O HSDC pode aparecer na imagem na forma de lesões isodensas, hipodensas ou de densidade mista, com um formato de “lua crescente”, “foice” e “banana”¹².

Figura 1. Corte axial de TC de crânio sem contraste, evidenciando hematoma subdural crônico a direita, representado por imagem hipodensa côncavo-convexa.



Fonte: os autores, 2023.

Figura 2. Corte axial de TC de crânio sem contraste, evidenciando hematoma subdural crônico a direita com desvio importante da linha média para esquerda.



Fonte: os autores, 2023.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais para hematoma subdural crônico¹⁰.

Encefalite	Meningite	Tumores
Esclerose Múltipla	Demência	Abscessos
Neurossífilis	AVC Hemorrágico	Encefalopatia
Epilepsia	Enxaqueca	Encefalopatia de Wernicke

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

CLÍNICO

Quando o paciente com HSDC está assintomático, que é o caso de pacientes com hematomas pequenos e sem desvio de linha média, é possível a realização do tratamento conservador, de conduta expectante, com observação e exames de imagem⁹.

O uso de ácido tranexâmico pode ser feito como tratamento único ou como terapia adjuvante após intervenção cirúrgica, associando-se à redução média do volume do hematoma em todos os pacientes¹⁷. Também, relata-se que o uso de atorvastatina, 20 mg por dia via oral, no período de um a seis meses, está associada à redução do volume do hematoma e baixas taxas de recorrência¹⁸.

CIRÚRGICO

O tratamento cirúrgico é o padrão-ouro para indivíduos sintomáticos e que não possuem contraindicações cirúrgicas. As opções incluem trepanação única ou dupla, que são realizadas para a maioria desses pacientes, a fim de facilitar a drenagem de fluidos. A realização consiste na irrigação com solução salina morna até que o fluido fique claro. Ao final, pode haver a colocação de um dreno subdural, mantido por 24 a 48h, o qual é removido quando a saída se torna insignificante.

Uma craniotomia pode ser realizada para a descompressão do cérebro de forma mais lenta, visando evitar mudanças rápidas de pressão que ocorrem após outros métodos¹⁰. Além disso, a embolização da artéria meníngea média também é uma opção, sendo minimamente invasiva e, portanto, indicada para pacientes sintomáticos que apresentam alto risco para as outras opções cirúrgicas¹².

PROFILAXIA

No idoso, acometido por HSDC, medidas profiláticas de prevenção a quedas consequentemente previnem traumatismos cranianos, que, por sua vez, diminuem a incidência de HSDC. Desta forma, faz-se necessária a adequação do ambiente, uso de calçados adequados, medidas comportamentais, revisão de medicações em uso, suspensão das medicações desnecessárias e administração de doses menores de psicotrópicos. Subentende-se, então, o envolvimento da família e equipe multiprofissional¹⁹.

A reincidência, que tem como incidência taxas entre 5 e 33% após a cirurgia, pode ser evitada por algumas medidas, são elas: substituição do hematoma por oxigênio, drenagem de sucção subgaleal, administração intravenosa 2.000 ml de fluidos por 3 dias no pós-operatório e reparo do vazamento de LCR^{20,21,22,23,24}. Também, o uso de inibidor da enzima conversora de angiotensina reduz o risco de recorrência, assim como a irrigação com grande quantidade de líquido durante a cirurgia^{25,26}.

REFERÊNCIAS

1. Neto JC, Barros LO, Morais SSF. Assistência ao Hematoma Subdural Crônico: Perfil de pacientes e diagnósticos de enfermagem segundo a NANDA-I. *Res Soc Dev.* 2021;10(9).
2. Magalhães MJS, Araújo JP, Paulino ALASA, *et al.* Epidemiology and Estimated Cost of Surgery for Chronic Subdural Hematoma Conducted by the Unified Health System in Brazil (2008–2016). *Arq Bras Neurocir.* 2017;38(02):079–85.
3. Pereira CU, Dantas MC, Santos EAS, Santos CMT, Monteiro JTS. Hematoma subdural crônico no idoso. *Rev Bras Med Saúd Comun.* 2006;63:331-7.
4. Lizana J, Aliaga N, Basurco A. Hematoma subdural crônico: Una patología común de manejo complejo. *Surg Neurol Internat.* 2021;12:S1–16.
5. Van HT, van CF, Goffin J, Plets C. Outcome of chronic subdural haematoma: analysis of prognostic factors. *Br J Neurosurg.* 1996;10(1):35-9.
6. Miranda ARP. Hematoma Subdural Crônico – HSDC. 2022. Disponível em: <https://www.neurocirurgiabh.com.br/hematoma-subdural>.
7. Yadav YR, Parihar V, Namdev H, Bajaj J. Chronic subdural hematoma. *Asian J Neurosurg.* 2016;11(4):330-342.
8. Türkoğlu E, Serbes G, Sanli M, Sari O, Sekerci Z. Chronic subdural hematoma in capoeira sport. *Turk Neurosurg.* 2008;18(1):39-41.
9. Santos J, Santos A, Passos R, Pereira C. Hematoma subdural crônico em adultos jovens. *Arq Bras Neurocir.* 2015;34(01):025-9.
10. Greenberg MS. *Handbook of Neurosurgery.* 8a ed. Thieme Medical Publishers; 2016.
11. Pereira C, Pereira A, Rabelo N, *et al.* Manifestações Psiquiátricas do Hematoma Subdural Crônico no Idoso. Revisão da literatura. *J Bras Neurocir.* 2019;29(1):18-22.
12. McBride W. Subdural hematoma in adults: Etiology, clinical features, and diagnosis. *UptoDate.* 2021. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/subdural-hematoma-in-adults-etiology-clinical-features-and-diagnosis>.
13. Grossman RI. Head Trauma. In: Yousem DM, Grossman RI, eds. *Neuroradiology: The Requisites*, 2a ed. Philadelphia: Mosby; 2003. pp. 243.
14. Gelabert-González M, Fernández-Villa JM, López-García E, García-Allut A. Hematoma subdural crônico en el paciente mayor de 80 años [Chronic subdural hematoma in patients over 80 years of age]. *Neurocir.* 2001;12(4):325-30.
15. Tsutsumi K, Maeda K, Iijima A, Usui M, Okada Y, Kirino T. The relationship of preoperative magnetic resonance imaging findings and closed system drainage in the recurrence of chronic subdural hematoma. *J Neurosurg.* 1997;87(6):870-5.
16. Fujisawa H, Nomura S, Kajiwara K, Kato S, Fujii M, Suzuki M. Various magnetic resonance imaging patterns of chronic subdural hematomas: indicators of the pathogenesis? *Neurol Med Chir.* 2006;46(7):333-8.
17. Scerrati A, Visani J, Ricciardi L, *et al.* To drill or not to drill, that is the question: nonsurgical treatment of chronic subdural hematoma in the elderly. A systematic review. *Neurosurg Focus.* 2020;49(4):E7.
18. Qiu S, Zhuo W, Sun C, Su Z, Yan A, Shen L. Effects of atorvastatin on chronic subdural hematoma: A systematic review. *Medicine.* 2017;96(26):e7290.
19. Lico MID. A queda do idoso e o desenvolvimento de hematoma subdural crônico, como prevenir?. In: *Anais da III Jornada Nacional de urgência e emergência LAUEC.* Manaus. 2022. Disponível em: <https://www.even3.com.br/anais/IIIIJORNADA2022/523453-A-QUEDA-DO-IDOSO-E-O-DESENVOLVIMENTO-DE-HEMATOMA-SUBDURAL-CRONICO-COMO-PREVENIR>.
20. Santarius T, Qureshi HU, Sivakumaran R, Kirkpatrick PJ, Kirillos RW, Hutchinson PJ. The role of external drains and peritoneal conduits in the treatment of recurrent chronic subdural hematoma. *World Neurosurg.* 2010;73:747–50.

21. Takeda N, Sasaki K, Oikawa A, Aoki N, Hori T. A new simple therapeutic method for chronic subdural hematoma without irrigation and drainage. *Acta Neurochir (Wien)*. 2006;148(5):541-6.
22. Gazzeri R, Galarza M, Neroni M, Canova A, Refice GM, Esposito S. Continuous subgaleal suction drainage for the treatment of chronic subdural haematoma. *Acta Neurochir (Wien)*. 2007;149(5):487-93.
23. Janowski M, Kunert P. Intravenous fluid administration may improve post-operative course of patients with chronic subdural hematoma: a retrospective study. *PLoS One*. 2012;7(4):e35634
24. Poonnoose SI, Manjooran RP, Mathew J, Ramachandran P. Chronic subdural haematoma associated with non-traumatic CSF rhinorrhea: a management challenge. *J Clin Neurosci*. 2007;14(3):281-3.
25. Weigel R, Hohenstein A, Schlickum L, Weiss C, Schilling L. Angiotensin converting enzyme inhibition for arterial hypertension reduces the risk of recurrence in patients with chronic subdural hematoma possibly by an antiangiogenic mechanism. *Neurosurgery*. 2007;61(4):788-92
26. Tahsim-Oglou Y, Beseoglu K, Hänggi D, *et al*. Factors predicting recurrence of chronic subdural haematoma: the influence of intraoperative irrigation and low-molecular-weight heparin thromboprophylaxis. *Acta Neurochir*. 2012;154, 1063–1068.

TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO: HEMATOMA SUBDURAL CRÔNICO

Coleção de sangue fluido e/ou coagulado, encapsulado e bem delimitado entre a dura-máter e a aracnoide. Diz-se crônico pelo diagnóstico realizado mais de 20 dias após a lesão. Sua incidência é de 1.72/100.000 pessoas/ano na população geral, aumentando com a idade

A manifestação clínica é ampla e inespecífica

Assintomático a princípio na maioria das vezes

Distúrbios de linguagem, visuais e marcha, confusão, cefaleia, náuseas, vômitos

Coma, hemiplegia, convulsões, hemiparesia contralateral à lesão

Sintomas depressivos e demência progressiva

Diagnóstico =
Clínica + Exames de imagem

Tomografia computadorizada sem contraste

Ressonância magnética

Imagens com lesões isodensas, hipodensas ou densidade mista

É o exame de escolha devido ao menor custo, maior velocidade de resultado e ser menos invasivo

Fornece localização mais precisa da extensão e identifica pequenas coleções na base do crânio e na fossa posterior

Assintomáticos: **tratamento** conservador, de conduta expectante, com observação e exames de imagem

Medicamentos:

- Ácido tranexâmico como tratamento único ou terapia adjuvante após intervenção cirúrgica
- Atorvastatina 20mg ao dia, via oral, de 1 a 6 meses

Cirurgia:

- Trepanação única ou dupla para facilitar a drenagem de fluidos
- Craniotomia com broca helicoidal para descompressão lenta do cérebro



CAPÍTULO 12

TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO: HEMORRAGIA SUBARACNOIDE TRAUMÁTICA

Lívia Sousa Ribeiro
Jullia Azevedo de Cerqueira Santos
Karolayne Araújo Santos
Milena Takamiya Sugahara
Victor Alves Rodrigues de Oliveira
Carlos Wagner Souza Menezes

INTRODUÇÃO

A hemorragia subaracnoidea traumática (HSAT) é uma síndrome neurovascular aguda, caracterizada pela presença de sangue entre as membranas que envolvem o cérebro, chamadas de aracnoide e a pia-máter, provocada, na maioria dos casos, pela rotação do encéfalo no interior do espaço subaracnoideo e rompimento de pequenos vasos^{1,2}.

Representa 10% dos casos de acidentes vasculares cerebrais hemorrágicos, sendo o segundo achado mais comum em tomografias computadorizadas de pacientes com traumatismo cranioencefálico (TCE)³. A incidência de HSAT chega a ser de até 82% em pacientes com diagnóstico de TCE leve⁴. Já em TCEs moderado e grave, ocorre em 33 a 60% dos pacientes. Em números absolutos, estima-se que cerca de sessenta e nove milhões de pessoas sofram de TCE em todo o mundo, a cada ano, com ocorrência 3 vezes maior em países de média e baixa renda, sendo essa a principal causa de HSA traumática. Também, estima-se que há a ocorrência de 90% das mortes relacionadas a lesões nos países de baixa e média renda com importantes impactos sociais e econômicos. A maioria das vítimas são pessoas de 15 a 44 anos em virtude de acidentes de trânsito, quedas e violência⁵.

Dentre os principais diagnósticos diferenciais encontram-se causas que estão relacionadas à cefaleia³.

QUADRO CLÍNICO

A HSAT é uma lesão intracranial tida como de menor gravidade, exigindo intervenção cirúrgica, médica ou endovascular menos agressiva. Sendo assim, é improvável que tenha associação com morbimortalidade neurológica significativa, com exceção das que ocorrem em pacientes idosos⁶. No exame clínico, é importante atentar-se à história de trauma associada à hemorragia no espaço subaracnoideo documentada com tomografia computadorizada (TC) de crânio. A idade, valor da escala de coma inicial, extensão da HSAT e da hemorragia intraventricular constituem preditores independentes de prognóstico nesses pacientes. É importante salientar que os pacientes com HSAT extensa são mais propensos ao desfecho de vasoespasmos⁷.

Por outro lado, os que apresentam a HSAT isolada – presença de HSA na ausência de qualquer outra patologia intracraniana radiográfica traumática – com coagulação prejudicada, possuem maior risco de deterioração clínica e radiológica. Apesar desse estado de coagulação, é importante realizar TC de crânio rotineira para detectar progressão radiológica e consequente observação cuidadosa⁸. Pacientes que possuem HSAT, bem como algum tipo

de hemorragia intracraniana coexistindo, apresentam um maior risco de mortalidade quando comparados aos pacientes com HSAT isolada⁹.

Na imagem, a presença de HSAT na linha média em TC inicial possui associação com resultados negativos, iniciais e a longo prazo, provavelmente decorrentes de lesão axonal difusa grave. Em contrapartida, a ausência de HSAT na linha média em TC inicial é um marcador confiável para exclusão dessa mesma lesão¹⁰. Além disso, uma maior espessura de HSAT está associada com desfecho neurológico e morte, mas não com a extensão ou localização da hemorragia¹¹. A quantidade de sangue subaracnoideo e dano parenquimatoso associado são fatores independentes relacionados com a progressão da TC. Assim, isso conecta resultados ruins com as alterações da TC¹².

DIAGNÓSTICO

No exame neurológico, deve-se avaliar o nível de consciência, tamanho e reação pupilar, resposta motora e reflexos¹³. Vale ressaltar, também, a importância da realização da manobra de Valsalva, uma vez que a dor costuma piorar com a tosse, assim como a busca por indícios de irritação meníngea como rigidez nuchal³.

Em caso de HSAT, o diagnóstico consiste na associação entre a história de trauma e a presença de sangramento no espaço subaracnoideo na TC de crânio¹⁴. Embora a distribuição e a quantidade de sangue variem de acordo com mecanismo do trauma, nesse exame, a hemorragia é identificada como uma hiperdensidade preenchendo os sulcos e cisternas, por vezes, com contusão cerebral ou fraturas na calota craniana nas proximidades (Figura 1). Além disso, a HSAT pode ser vista como uma imagem hiperdensa na fossa interpeduncular ou nos cornos occipitais dos ventrículos laterais¹⁵.

Figura 1. HSAT na TC de crânio.

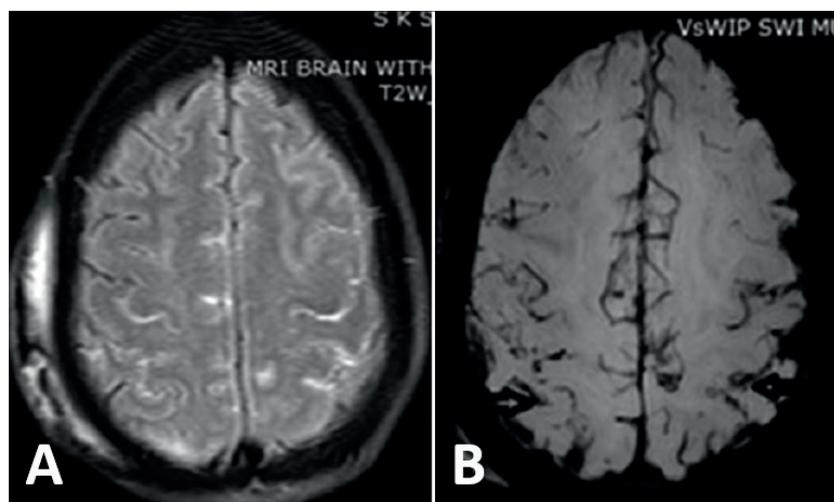


Fonte: adaptado de Knipe, 2022¹⁵.

A sensibilidade da TC é dependente do volume e do hematócrito do sangue, assim, é possível que a hemorragia desapareça do exame nos dias seguintes ao trauma. Por conseguinte, nas primeiras 24h, a sensibilidade atinge 92%, ultrapassando os 95% na primeira hora. Porém, a partir do sétimo dia, cai para 50%³. Ao diagnóstico, pode-se lançar mão da classificação de Fisher para graduar a aparência da HSAT na TC.

Outros exames complementares podem ser utilizados para auxiliar no diagnóstico. A ressonância magnética (RM) tem sensibilidade semelhante à TC e serve para avaliar perfusão e metabolismo cerebral, auxiliando no estabelecimento da extensão do dano e isquemia, além de presumir prognóstico. As sequências FLAIR e SWI possuem boa sensibilidade para detecção de hemorragia subaracnoidea aguda (até 48h). Na SWI a HSA aparece com uma intensidade de sinal escura, circundada por intensidade de sinal de líquido cerebroespinal nos sulcos ou cisternas. Essa sequência é superior em relação à TC para visualização de sangramentos pequenos e intraventriculares¹³.

Figura 2. HSAT na RM de crânio.
A. sequência FLAIR; B. sequência SWI.



Fonte: adaptado de Modi, 2016¹³

A punção lombar é indicada para pacientes com suspeita de HSA, cujos exames de imagem forem negativos. No entanto, quando há história de trauma, a TC normal afasta a necessidade de coleta do LCR, pois a importância clínica DO sangramento, em tese, seria baixa se comparada a uma hemorragia espontânea¹⁴.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais de hemorragia subaracnoidea.

Hemorragia intracraniana parenquimatosa ³
Trombose venosa cerebral e do seio dural ¹⁶
Hidrocefalia aguda ³
Meningoencefalites ¹⁶
Apoplexia pituitária ¹⁶
Aneurismas não rotos ³
Síndrome da encefalopatia reversível posterior ¹⁶
Síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (Call-Fleming) ¹⁶
Arterite temporal/enxaqueca complicada ¹⁶
Cefaleia em salvas ¹⁶
Glaucoma agudo fechado de ângulo estreito ¹⁶
Emergências hipertensivas ¹⁶
Envenenamento por monóxido de carbono ¹⁶
Dissecções da artéria cervicocraniana ¹⁶
Hipertensão intracraniana idiopática (pseudotumor cerebral) ¹⁶
Hipotensão intracraniana espontânea ¹⁶
AVC agudo: hemorrágico ou isquêmico ¹⁶
Lesões em massa ¹⁶

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

A maioria dos casos de traumatismo cranioencefálico (TCE) de intensidade significativa está associada a algum grau de hemorragia subaracnoidea, provocada pela rotação do encefalo no interior do espaço subaracnoideo, que determina a ruptura de vasos, levando a um

sangramento que geralmente não tem maior significação clínica². A HSAT isolada, sem outras lesões intracranianas, geralmente segue um curso benigno e requer uma conduta conservadora. No entanto, no cenário de TCE moderado e grave, a HSAT quando presente, indica um pior prognóstico. Desse modo, quanto maior o volume de sangue apresentado na TC inicial, pior será a evolução prognóstica do paciente¹⁴.

O atendimento à vítima de TCE inicia-se no local do acidente, identificando as situações de risco para o paciente e estabilizando-o com a utilização dos moldes de tratamento do *Advanced Trauma Life Support (ATLS)*, sistematizado a seguir^{2,3,17}.

- A (*airway*): vias aéreas e controle da coluna cervical;
- B (*breathing*): respiração;
- C (*circulation*): circulação;
- D (*disability*): exame neurológico; e
- E (*exposition*): exposição e controle térmico.

A classificação da gravidade da HSA é fundamental no manejo desses pacientes. Entre as classificações mais utilizadas, estão a escala Hunt-Hess, a escala tomográfica de Fisher e a escala da Federação Internacional de Neurologia (CFIN) (Tabelas 1, 2 e 3)³.

Tabela 1. Classificação de Hunt-Hess.

Grau 0	Paciente sem sangramento na imagem, assintomático
Grau Ia	Sangramento presente, paciente assintomático
Grau IIa	Presença de sinais meníngeos
Grau IIb	Presença de sinais meníngeos + déficit focal
Grau IIIa	Presença de confusão mental (Glasgow 13-14)
Grau IIIb	Presença de confusão mental (Glasgow 13-14) + déficit focal
Grau IVa	Sonolência (Glasgow 9-12)
Grau IVb	Sonolência (Glasgow 9-12) + déficit focal
Grau V	Paciente em coma

Fonte: Adaptado de Velasco *et al.*, 2019³.

Tabela 2. Classificação de Fischer.

Grau 0	Ausência de sangue visível
Grau 1	Sangue pouco denso e localizado
Grau 2	Sangue pouco denso e presente difusamente nas cisternas basais
Grau 3	Sangue muito denso e localizado
Grau 4	Sangue muito denso e presente difusamente nas cisternas basais

Fonte: Adaptado de Velasco *et al.*, 2019³.

Tabela 3. Classificação da Federação Internacional de Neurologia (CFIN).

Grau	Escala de Glasgow	Déficit Motor
1	15	Ausente
2	13-14	Ausente
3	13-14	Presente
4	7-12	Ausente ou presente
5	3-6	Ausente ou presente

Fonte: Adaptado de Velasco *et al.*, 2019³.

Pacientes com HSAT devem ser prioritariamente atendidos em serviços médicos de emergência visando estabilizar suas funções respiratória, cardiovascular e hemodinâmica. Em seguida, devem ser internados em unidade neurológica de tratamento intensivo visando a prevenção das possíveis complicações da HSAT, como vasoespasmos e hidrocefalia, além de outras complicações clínicas e neurológicas¹⁷.

Nesses pacientes, é necessário avaliar pressão intracraniana com ventriculostomia se houver hidrocefalia ou se escore da CFIN ≥ 3 . O ideal é que a pressão intracraniana seja mantida abaixo de 20mmHg e a perfusão cerebral maior que 70 mmHg³.

Após confirmada a eficácia da nimodipina, um bloqueador de canal de cálcio, no tratamento e prevenção do vasoespasmos decorrente de HSA aneurismática, alguns estudos foram feitos buscando provas da sua eficácia no tratamento do vasoespasmos pós-HSAT. Nessa

perspectiva, Kostron *et al.* descreveram um efeito positivo da droga no tratamento do vasoespasmismo pós-traumático. No entanto, os efeitos do uso de bloqueadores de canais de cálcio no tratamento e prevenção de vasoespasmismo pós-traumático ainda permanecem indeterminados¹⁴. Além disso, Kosnik e Hunt relataram a reversão de déficits neurológicos com a implementação da Terapia Triplo H no tratamento de vasoespasmismo pós-traumático, que promove indução de hipertensão controlada. Tal conduta passou a ser aceita, no entanto a eficácia desta terapia ainda não tem comprovação definitiva. Nos casos em que a terapia Triplo H é limitada por pressão intracraniana aumentada, tem sido proposta a angioplastia com balão nos casos de HSAT com vasoespasmismo importante. Contudo, ainda sem evidências definitivas da sua aplicação¹⁴.

Através da utilização das escala de coma de Glasgow (ECG) e da escala tomográfica de Marshall, o neurocirurgião decide se uma intervenção cirúrgica será necessária, ou se deve optar apenas por um tratamento clínico para HSAT. Quando existe um sangramento de pequeno volume, pode-se esperar a drenagem do sangue para os ventrículos, seriando tomografias para identificar sinais de instabilidade². Em alguns casos, o paciente pode cursar com hidrocefalia pós-traumática. Assim, em todo paciente com hidrocefalia constatada na TC de crânio e com estado neurológico deteriorado, a hidrocefalia deve ser tratada. Entre os métodos que podem ser utilizados para tratamento da hidrocefalia pós-traumática tem-se a derivação ventricular externa (DVE) e a drenagem lombar contínua (DLC)^{2,14}.

Por outro lado, em alguns casos, hematomas com volume pequeno podem, também, estar associados a um inchaço cerebral com dificuldade para controle da hipertensão intracraniana, fazendo-se necessário o tratamento cirúrgico. Caso haja um sangramento muito volumoso, com efeito de massa e possível herniação, pode ser necessário uma craniectomia descompressiva².

REFERÊNCIAS

1. Sánchez PDM, Ricaurte ALE, Martínez C, Ramírez E, Godoy Torres D, Rubiano AM. Hemorragia subaracnoidea traumática: una revisión narrativa. *Neuroci J.* 2021;27(2):60–81.
2. Siqueira MG. Tratado de Neurocirurgia. Barueri: Manole; 2016.
3. Velasco IT, Brandão Neto RA, Souza HP. Medicina de emergência: abordagem prática. 13a ed. Barueri: Manole; 2019.
4. Kim J, Lee SJ. Traumatic Subarachnoid Hemorrhage Resulting from Posterior Communicating Artery Rupture. *Int Med Case Rep J.* 2020;13:237-241.
5. Griswold DP, Fernandez L, Rubiano AM. Traumatic Subarachnoid Hemorrhage: A Scoping Review. *J Neurotrauma.* 2022;39(1-2):35-48.
6. Lee JJ, Segar DJ, Asaad WF. Comprehensive assessment of isolated traumatic subarachnoid hemorrhage. *J Neurotrauma.* 2014;31(7):595-609.
7. Lin TK, Tsai HC, Hsieh TC. The impact of traumatic subarachnoid hemorrhage on outcome: a study with grouping of traumatic subarachnoid hemorrhage and transcranial Doppler sonography. *J Trauma Acute Care Surg.* 2012;73(1):131-6.
8. von der Brölie C, Schneegans I, van den Boom L, Meier U, Hedderich J, Lemcke J. Impaired coagulation is a risk factor for clinical and radiologic deterioration in patients with traumatic brain injury and isolated traumatic subarachnoid hemorrhage. *J Trauma Acute Care Surg.* 2015;79(2):295-300.
9. Rau CS, Wu SC, Chien PC, *et al.* Prediction of Mortality in Patients with Isolated Traumatic Subarachnoid Hemorrhage Using a Decision Tree Classifier: A Retrospective Analysis Based on a Trauma Registry System. *Int J Environ Res Public Health.* 2017;14(11):1420.
10. Mata-Mbemba D, Mugikura S, Nakagawa A, *et al.* Traumatic midline subarachnoid hemorrhage on initial computed tomography as a marker of severe diffuse axonal injury. *J Neurosurg.* 2018;129(5):1317-1324.
11. Wong GK, Yeung JH, Graham CA, Zhu XL, Rainer TH, Poon WS. Neurological outcome in patients with traumatic brain injury and its relationship with computed tomography patterns of traumatic subarachnoid hemorrhage. *J Neurosurg.* 2011;114(6):1510-5.
12. Chierigato A, Fainardi E, Morselli-Labate AM, *et al.* Factors associated with neurological outcome and lesion progression in traumatic subarachnoid hemorrhage patients. *Neurosurg.* 2005;56(4):671-80.
13. Modi NJ, Agrawal M, Sinha VD. Post-traumatic subarachnoid hemorrhage: A review. *Neurol India.* 2016;64:S8-S13.
14. Alho E JL, Paiva WS, Amorim RLO, Figueiredo EG, de Andrade AF, Teixeira MJ. Hemorragia subaracnoidea traumática: Aspectos clínicos, radiológicos e complicações. *J Bras Neurocir.* 2018;19(3):31-6.
15. Knipe H. Traumatic subarachnoid hemorrhage. *Radiopaedia.* 2022. Disponível em: <https://radiopaedia.org/articles/traumatic-subarachnoid-haemorrhage-1>.
16. Patel S, Parikh A, Okorie ON. Subarachnoid hemorrhage in the emergency department. *Int J Emerg Med.* 2021;14(1):31.
17. Nitri R, Bacheschi LA. A neurologia que todo médico deve saber. 3a ed. São Paulo: Editora Atheneu; 2015.

TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO: HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA TRAUMÁTICA

Síndrome neurovascular aguda com presença de sangue entre as membranas aracnoide e a pia-máter

Fala a favor: história de trauma associada à hemorragia no espaço subaracnoideo

Perda de consciência + intervalo lúcido + rebaixamento de consciência

Gravidade (Glasgow)
Leve (13-15)
Moderado (9-12)
Grave (≤ 8)

Pode haver: hemiparesia lateral e dilatação pupilar ipsilateral

Espessura de HSAt está proporcional a ocorrência de vasoespasm e morte

Diagnóstico:

Avaliar o nível de consciência tamanho e reação pupilar

História de trauma

Irritação meníngea como rigidez nuchal (Brudzinski e Kernig)

Avaliar: resposta motora e reflexos

Presença de sangramento no espaço subaracnóideo na tomografia computadorizada (TC) de crânio

Na (TC) de crânio: hiperdensidade preenchendo os sulcos e cisternas, pode haver contusão cerebral ou fraturas na calota craniana

Tratamento: (ATLS)

A (*airway*): vias aéreas e controle da coluna cervical. **B** (*breathing*): respiração. **C** (*circulation*): circulação. **D** (*disability*): exame neurológico. **E** (*exposition*): exposição e controle térmico

Manutenção da pressão intracraniana abaixo de 20 mmHg e a perfusão cerebral maior que 70 mmHg

Leve: repouso; avaliação neurológica; dieta zero com mudanças conforme tolerância; analgésicos e antieméticos

Moderado: recomendações anteriores + dieta zero caso indicação cirúrgica e TCC normal em 6h; repetir em 24h ou piora do quadro

Grave: ressuscitação hemodinâmica; TCC; medidas precoces



CAPÍTULO 13

TRAUMATISMO RAQUIMEDULAR: SÍNDROME MEDULAR CENTRAL

Anna Cálida Ghazaleh Tajra
Luiza Lima Pereira
Ericka Bemfica Benavides
Maria Regina Saddi Guerra
Erica Beatriz dos Santos Mützenberg
Thiago Henrique de Moraes Modesto

INTRODUÇÃO

A síndrome medular central (SMC) é o tipo mais comum de lesão incompleta da medula espinhal, originada majoritariamente por uma lesão traumática medular¹. Sua principal manifestação é a síndrome medular central por traumatismo agudo (SMCTA). Um conjunto variado de sintomas pode ser observado abaixo do nível lesionado, sendo os mais comuns: fraqueza nas extremidades dos membros superiores, leve perda sensorial e disfunção da vesical, que representam aproximadamente 70% dos casos de SMC².

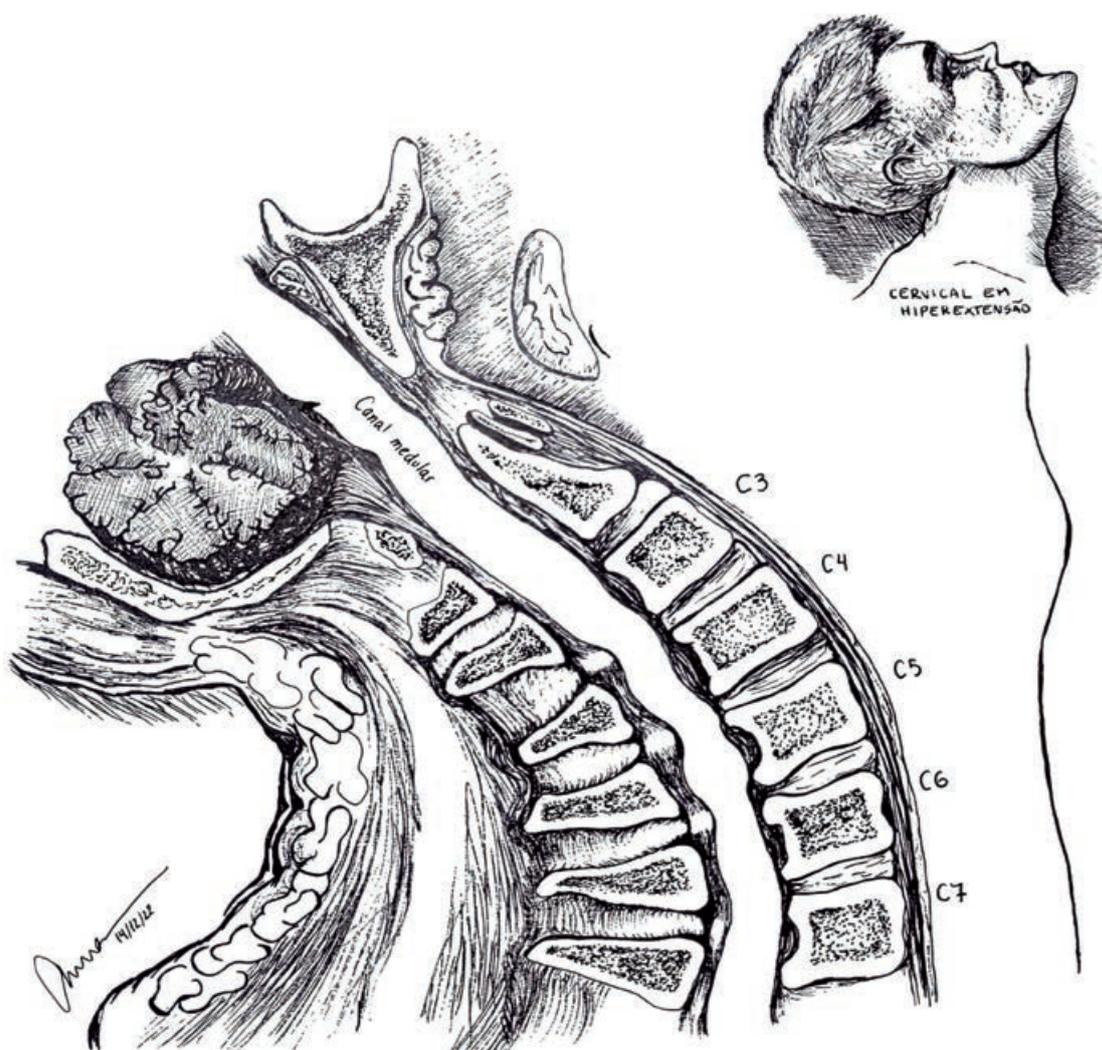
EPIDEMIOLOGIA E MECANISMO DE LESÃO

A SMC representa 9% dos casos de lesão medular em adultos e 6,6% na população pediátrica. É caracterizada por uma distribuição etária com padrão bimodal, composta por um grupo de pacientes jovens e outro de pacientes mais velhos. Para os pacientes abaixo de 50 anos de idade, o principal mecanismo de lesão está relacionado a eventos traumáticos e de alta energia, como acidentes automobilísticos, acidentes com atletas de alta performance, acidentes envolvendo projétil de arma de fogo e quedas de nível. Nesses casos, há a ocorrência de quadros, como herniação discal aguda, fratura cervical, espondilolistese e, subsequente, compressão medular.

Acredita-se que a SMCTA seja resultante de uma compressão medular anterior ou posterior, que leva a lesões primárias e secundárias da medula. Após o trauma, é possível ocorrência de contusões medulares e hemorragia centro-medular, gerando, sequencialmente, a cascata de eventos que ocasiona a lesão secundária, que, por sua vez, pode gerar a piora dos sintomas e prognóstico, devido ao edema medular e à isquemia².

A população acima de 50 anos apresenta padrão lesivo distinto, ocasionado por mecanismos de baixa energia, como quedas do mesmo nível e acidentes automobilísticos de baixa energia. Nesses casos, na avaliação biomecânica do trauma, é observada que a hiperextensão da coluna cervical gera abaulamentos no ligamento amarelo, já habitualmente espessados, e, conseqüentemente, compressão medular, como representada na figura abaixo (Figura 1)³. Também, é pertinente ressaltar que a idade não é fator secundário ao tipo de lesão cervical, devido às diferenças biomecânicas e morfológicas entre as características inerentes das diferentes populações. Por fim, a presença de espondilose cervical, estenose do canal e alteração da flexibilidade cervical são fatores que podem contribuir para o desfecho da lesão⁴.

Figura 1. Hiperextensão cervical resultando em abaulamentos do ligamento amarelo.



Fonte: adaptada de Schneider *et al.*, 1954³.

QUADRO CLÍNICO

O quadro clínico depende da localização e extensão da lesão, podendo produzir uma série de sintomas motores e sensitivos. O quadro clínico mais comum é caracterizado por um déficit motor desproporcional, sendo mais predominante nos membros superiores que nos inferiores, em especial nas mãos, associado a um grau variado de déficit sensitivo abaixo do nível lesado e disfunção esfíncteriana². Na evolução do quadro, pode-se observar quadro de hiperalgesia e alodínia em extremidades, além de disfunção sexual^{5,6}.

A presença de uma dissociação entre o déficit nos membros superiores e inferiores ainda não é completamente elucidada, porém é teorizado que a diferença seria gerada pela organização somatotópica do trato córtico espinhal. Entretanto, foi proposta por Levi *et al.* que seria devido a uma degeneração Walleriana, preferencialmente, nas fibras do membro superior do que as dos membros inferiores².

DIAGNÓSTICO

SEMIOLOGIA

A avaliação clínica na SMC abrange a história clínica, exame físico, exame neurológico e exame radiológico⁷.

No exame físico, pode-se observar a presença de déficit motor, mais significativo nos membros superiores, especialmente nas mãos, quando comparado aos membros inferiores. Frequentemente, são associados a queixas de déficit de sensibilidade abaixo do nível da lesão. As sensações térmicas e dolorosas normalmente estão comprometidas, mas também pode haver prejuízo da sensibilidade tátil superficial. As alterações sensitivas comumente são vistas na região dorsal superior e posterior dos membros superiores, caracterizando o déficit com uma distribuição "tipo em capa". Nesses cenários, a presença de disfunção da bexiga e priapismo podem indicar lesão no neurônio motor superior⁷.

No exame neurológico dos pacientes acometidos, é utilizada a escala ASIA (*American Spinal Injury Association*), como evidenciada no Quadro 1⁸, para avaliação e classificação do déficit nos pacientes com lesões na medula espinhal, tendo como objetivo avaliar o nível da lesão (se incompleta ou completa), da função sensitiva e da função motora, dentro de um escore variando de A a E⁹ (Figura 1).

O exame de sensibilidade tátil e dolorosa é graduado bilateralmente de 0 a 2 em todos os dermatômos. De modo similar, a função motora graduada de 0 a 5 nos músculos-chaves, bilateralmente. Em ambos os testes, o esfíncter anal deve ser examinado de modo a determinar o nível da lesão⁹.

Quadro 1. Escala ASIA (*American Spinal Injury Association*) para classificação de lesões na medula espinhal.

Escala de Deficiência ASIA (AIS)

A = Completa. Nenhuma função sensorial ou motora é preservada nos segmentos sacrais S4-S5.

B = Sensorial Incompleta. A função sensorial, mas não motora, é preservada abaixo do nível neurológico e inclui os segmentos sacrais S4-S5 (toque leve ou picada em S4-S5 ou pressão anal profunda) **E** nenhuma função motora é preservada além de três níveis abaixo do nível motor em ambos os lados do corpo.

C = Motora incompleta. A função motora é preservada nos segmentos sacrais mais caudais para contração anal voluntária (VAC) **OU** o paciente atende aos critérios para *status* sensorial incompleto (função sensorial preservada nos segmentos sacrais mais caudais S4-S5 por LT, PP ou DAP), e tem alguma preservação da função motora além de três níveis abaixo do nível motor ipsilateral em ambos os lados do corpo.

(Isso inclui funções musculares-chave ou não essenciais para determinar o status motor incompleto.) Para AIS C – menos da metade das principais funções musculares abaixo do único NLI têm um grau muscular ≥ 3 .

D = Motora incompleta. *Status* motor incompleto, conforme definido acima, com pelo menos metade (metade ou mais) das principais funções musculares abaixo do único NLI tendo um grau muscular > 3 .

E = Normal. Se a sensação e a função motora forem testadas com o *International Standards for Neurological Classification of SCI* (ISNCSCI) e classificadas como normais em todos os segmentos e o paciente tiver déficits anteriores, então, o grau AIS será E. Alguém sem um SCI inicial não receberá um grau AIS.

Utilizar ND: Para documentar os níveis sensorial, motor e de NLI, o grau da Escala de deficiência ASIA e/ou a Zona de Preservação Parcial (ZPP) quando não for possível determiná-los com base nos resultados do exame.

Fonte: tradução autorizada por *American Spinal Injury Association*, 2019⁸.

As características clínicas do diagnóstico da SMC englobam: redução parcial da força na metade superior do corpo, associada a graus variados de disfunção na bexiga (normalmente retenção urinária) e perda sensitiva parcial na metade inferior do corpo⁴. Sendo que a escala ASIA é um instrumento de grande valia na análise dos sintomas descritos.

EXAMES LABORATORIAIS

Não é descrita a necessidade de coleta de exames laboratoriais específicos para a SMC e SMCTA, entretanto, exames de imagem são indispensáveis na condução do caso e avaliação do prognóstico.

EXAMES DE IMAGEM

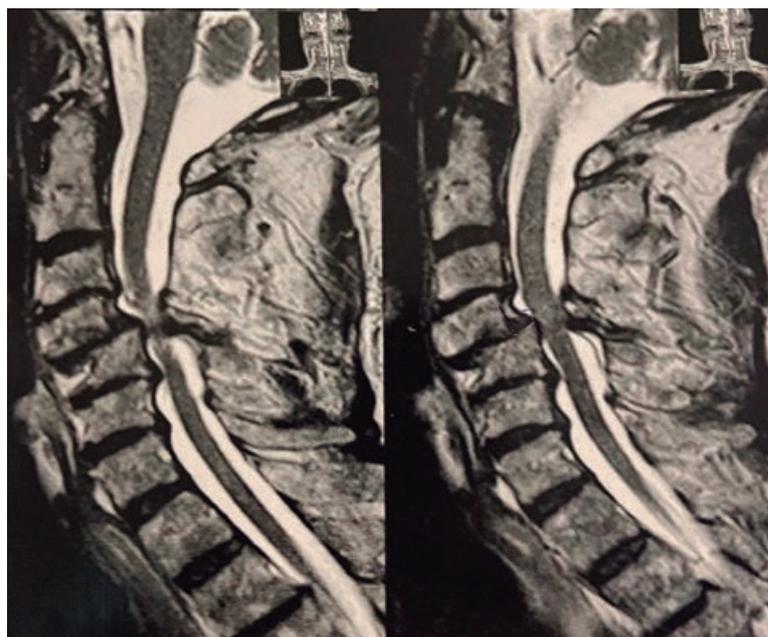
O exame padrão-ouro, que não só determina a conduta, mas também define o diagnóstico definitivo, é a ressonância magnética (RM) da coluna cervical, exame capaz de avaliar a medula espinhal e tecidos moles adjacentes, como vasculatura, ligamentos, disco intervertebral. Os principais achados no exame são: compressão medular, fratura vertebral, hematomas ou herniação discal⁴. O achado mais consistente, na presença de déficit, é a presença de hipersinal intramedular na ponderação T2 da RM, representando edema medular, sendo um achado que se correlaciona com a pontuação motora inicial da escala ASIA⁴.

A importância da RM vai além do diagnóstico, estendendo-se para definição terapêutica, como tratamento conservador ou cirúrgico, além de ser capaz de prever o prognóstico⁴.

Outros exames de imagem são essenciais na avaliação inicial, como a radiografia e tomografia computadorizada (TC) da coluna cervical, pois permitem uma avaliação mais minuciosa dos elementos ósseos, sendo capaz de detectar fraturas, luxações e espondilolistese. Nos casos em que não esteja disponível o aparelho para realização da RM, é ideal a transferência para uma unidade capaz de atender as necessidades de um paciente neurocrítico¹⁰.

A seguir, exemplifica-se os achados de imagem das lesões nas Figuras 2 a 4.

Figura 2. RM da coluna cervical, em corte sagital, na ponderação T2, evidenciando uma espondilolistese C4-C5 com compressão medular e hipersinal intramedular.



Fonte: os autores, 2023.

Figura 3. RM da coluna cervical, em corte sagital, na ponderação T2, evidenciando uma espondilolistese C5-C6, associada a lesão discal e ligamentar posterior, com compressão medular e hipsinal intramedular.



Fonte: os autores, 2023.

Figura 4. RM da coluna cervical, em corte sagital, na ponderação T2, evidenciando protusões discais anteriores C3-C4, C4-C5 e C5-C6 associada a hipertrofia ligamentar C3-C4 e C4-C5 gerando compressão medular e hipsinal intramedular de C2 a C6.



Fonte: os autores, 2023.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Os diagnósticos que mimetizam a síndrome do cordão central (SCC) em pacientes com a síndrome da medula central não devem ser ignorados, principalmente a paralisia cruzada de Bell e avulsão das raízes cervicais. A paralisia cruzada de Bell tem como fatores desencadeantes traumas mecânicos, distúrbios metabólicos ou complicações pós-cirúrgicas. Na maioria dos casos, os pacientes manifestam parestesia bilateral na extremidade superior, sendo que normalmente esse sintoma não é apresentado nos membros inferiores. A principal diferença entre paralisia cruzada de Bell e SCC é o dano causado nas fibras descendentes seletivas do trato corticoespinhal, pois essas fibras se cruzam na junção cérvico-medular⁵.

Normalmente, a avulsão da raiz cervical é gerada por um trauma de alta energia no pescoço ou no braço ipsilateral, causando problemas neurológicos que podem se manifestar com um mínimo déficit da função motora à paralisia completa⁵.

Alguns diagnósticos diferenciais da SMC estão evidenciados no Quadro 2.

Quadro 2. Diagnósticos diferenciais.

	Síndrome da Cauda Equina	Síndrome de Brown-Sequard	Síndrome Medular anterior	Síndrome Medular Central
Incidência	Corresponde a 5% de todas as lesões da medula	Corresponde a 1-4% de todas as lesões da medula	Corresponde a 2,7% de todas as lesões traumáticas da medula	Corresponde a 9% de todas as lesões da medula
Manifestações clínicas	Lesão de raízes, não da medula Fraqueza da extremidade inferior, anestesia perianal e disfunção esfíncteriana	Hemiplegia relativa ipsilateral, associada a hemianalgesia relativa contralateral	Envolve os primeiros 2/3 da medula espinhal Atividade motora e sensibilidade são abolidos abaixo do nível da lesão	Parestesia mais severa na metade superior do que na inferior do corpo
Prognóstico	Apresenta a maior probabilidade de recuperação devido a regeneração das raízes nervosas	Apresenta o melhor prognóstico dentre as síndromes, com até 90% dos pacientes deambulando ao longo do tempo	Apresenta um prognóstico ruim, com 10-20% de probabilidade de recuperação motora	Apresenta um bom prognóstico, mas está associado a fatores como escore ASIA, diâmetro sagital do canal vertebral, idade e presença de comorbidades

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

CLÍNICO

O tratamento inicial é pré-hospitalar, no local do trauma, sendo necessária uma triagem eficaz, capaz de diagnosticar e prevenir complicações secundárias. É fundamental a estabilização cervical com colar rígido nos casos de suspeita de lesão cervical, até a definição diagnóstica e terapêutica¹⁰.

Os principais objetivos do tratamento clínico são garantir a neuroproteção e evitar lesões neurológicas secundárias. Deve-se manter controle hemodinâmico e evitar hipotensão arterial, a fim de garantir perfusão medular para manter o suprimento sanguíneo à área de penumbra adjacente à lesão¹¹.

Apesar de não haver um consenso acerca da melhor abordagem terapêutica, seja conservador ou cirúrgico, faz-se mandatório a imobilização cervical, proteção das vias aéreas e manutenção da pressão arterial sistólica (PAS) ≥ 90 mmHg. O tratamento clínico exclusivo somente pode ser definido nos casos de estabilidade cervical e ausência de compressão medular vigente. Quando se opta pelo tratamento conservador, os estudos não foram capazes de demonstrar uma melhora significativa a longo prazo quando comparada ao tratamento cirúrgico¹¹.

Dentre os agentes farmacológicos, a metilprednisolona é o medicamento mais estudado para o tratamento e prevenção de piora em pacientes com SMC. Um medicamento capaz de interromper a cascata inflamatória, podendo evitar o surgimento de lesões neurológicas secundárias. Existem, porém, controvérsias quanto a esse tratamento medicamentoso, visto que o benefício ainda é incerto. Protocolos atuais da AOSpine recomendam o uso somente até as primeiras 8h após a lesão medular, sendo contraindicada após 24h¹¹.

CIRÚRGICO

O tratamento cirúrgico é indicado para pacientes que apresentam fraturas cervicais, presença de instabilidade ou compressão medular cervical vigente¹². A escolha da abordagem cirúrgica depende de diversos fatores como extensão da lesão e o nível acometido. Em caso, por exemplo, de um ou dois níveis cervicais serem acometidos, é preferível uma abordagem por via anterior, enquanto, se três ou mais níveis cervicais estiverem acometidos, a abordagem posterior costuma ser mais adequada¹³. É possível combinar ambas as abordagens em casos específicos, a depender do local da compressão medular e características das fraturas.

Não se sabe ao certo o momento ideal para realizar-se a intervenção cirúrgica^{6,12}, porém alguns estudos preconizam que, quando indicada, deve ser realizada precocemente. Preferencialmente, em um período entre 24 e 72h, a fim de evitar posterior degeneração neurológica^{14,15}. Existe, ainda, a possibilidade de intervenção cirúrgica tardia em pacientes mais idosos,

Muscle Function Grading

- 0 = Total paralysis
 - 1 = Palpable or visible contraction
 - 2 = Active movement, full range of motion (ROM) with gravity eliminated
 - 3 = Active movement, full ROM against gravity
 - 4 = Active movement, full ROM against gravity and moderate resistance in a muscle specific position
 - 5 = (Normal) active movement: full ROM against gravity and full resistance in a functional muscle position expected from an otherwise unimpaired person
- NT = Not testable (i.e. due to immobilization, severe pain such that the patient cannot be graded, amputation of limb, or contracture of > 50% of the normal ROM)
- 0*, 1*, 2*, 3*, 4*, NT* = Non-SCI condition present*

Sensory Grading

- 0 = Absent
- 1 = Altered, either decreased/impaired sensation or hypersensitivity
- 2 = Normal
- NT = Not testable
- 0*, 1*, NT* = Non-SCI condition present*

Note: Abnormal motor and sensory scores should be tagged with a "" to indicate an impairment due to a non-SCI condition. The non-SCI condition should be explained in the comments box together with information about how the score is rated for classification purposes (at least normal / not normal for classification).

When to Test Non-Key Muscles:

In a patient with an apparent AIS B classification, non-key muscle functions more than 3 levels below the motor level on each side should be tested to most accurately classify the injury (differentiate between AIS B and C).

Movement	Root level
Shoulder: Flexion, extension, abduction, adduction, internal and external rotation Elbow: Supination	C5
Elbow: Pronation Wrist: Flexion	C6
Finger: Flexion at proximal joint, extension Thumb: Flexion, extension and abduction in plane of thumb	C7
Finger: Flexion at MCP joint Thumb: Opposition, adduction and abduction perpendicular to palm	C8
Finger: Abduction of the index finger	T1
Hip: Adduction	L2
Hip: External rotation	L3
Hip: Extension, abduction, internal rotation Knee: Flexion Ankle: Inversion and eversion Toe: MP and IP extension	L4
Hallux and Toe: DIP and PIP flexion and abduction	L5
Hallux: Adduction	S1

ASIA Impairment Scale (AIS)

A = Complete. No sensory or motor function is preserved in the sacral segments S4-5.

B = Sensory Incomplete. Sensory but not motor function is preserved below the neurological level and includes the sacral segments S4-5 (light touch or pin prick at S4-5 or deep anal pressure) AND no motor function is preserved more than three levels below the motor level on either side of the body.

C = Motor Incomplete. Motor function is preserved at the most caudal sacral segments for voluntary anal contraction (VAC) OR the patient meets the criteria for sensory incomplete status (sensory function preserved at the most caudal sacral segments S4-5 by LT, PP or DAP), and has some sparing of motor function more than three levels below the ipsilateral motor level on either side of the body. (This includes key or non-key muscle functions to determine motor incomplete status.) For AIS C – less than half of key muscle functions below the single NLI have a muscle grade ≥ 3 .

D = Motor Incomplete. Motor incomplete status as defined above, with at least half (half or more) of key muscle functions below the single NLI having a muscle grade ≥ 3 .

E = Normal. If sensation and motor function as tested with the ISNCSCI are graded as normal in all segments, and the patient had prior deficits, then the AIS grade is E. Someone without an initial SCI does not receive an AIS grade.

Using ND: To document the sensory, motor and NLI levels, the ASIA Impairment Scale grade, and/or the zone of partial preservation (ZPP) when they are unable to be determined based on the examination results.



INTERNATIONAL STANDARDS FOR NEUROLOGICAL CLASSIFICATION OF SPINAL CORD INJURY



Steps in Classification

The following order is recommended for determining the classification of individuals with SCI.

1. **Determine sensory levels for right and left sides.**
The sensory level is the most caudal, intact dermatome for both pin prick and light touch sensation.
2. **Determine motor levels for right and left sides.**
Defined by the lowest key muscle function that has a grade of at least 3 (on supine testing), providing the key muscle functions represented by segments above that level are judged to be intact (graded as a 5).
Note: in regions where there is no myotome to test, the motor level is presumed to be the same as the sensory level. If testable motor function above that level is also normal.
3. **Determine the neurological level of injury (NLI).**
This refers to the most caudal segment of the cord with intact sensation and antigravity (3 or more) muscle function strength, provided that there is normal (intact) sensory and motor function rostrally respectively.
The NLI is the most cephalad of the sensory and motor levels determined in steps 1 and 2.
4. **Determine whether the injury is Complete or Incomplete.**
(i.e. absence or presence of sacral sparing)
If voluntary anal contraction = No AND all S4-5 sensory scores = 0 AND deep anal pressure = No, then injury is Complete.
Otherwise, injury is Incomplete.
5. **Determine ASIA Impairment Scale (AIS) Grade.**
Is injury Complete? If YES, AIS=A
NO \downarrow
Is injury Motor Complete? If YES, AIS=B
NO \downarrow (No=voluntary anal contraction OR motor function more than three levels below the motor level on a given side, if the patient has sensory incomplete classification)
YES \downarrow AIS=C AIS=D

Are at least half (half or more) of the key muscles below the neurological level of injury graded 3 or better?
NO \downarrow AIS=C
YES \downarrow AIS=D

If sensation and motor function is normal in all segments, AIS=E

Note: AIS E is used in follow-up testing when an individual with a documented SCI has recovered normal function. If at initial testing no deficits are found, the individual is neurologically intact and the ASIA Impairment Scale does not apply.

6. **Determine the zone of partial preservation (ZPP).**

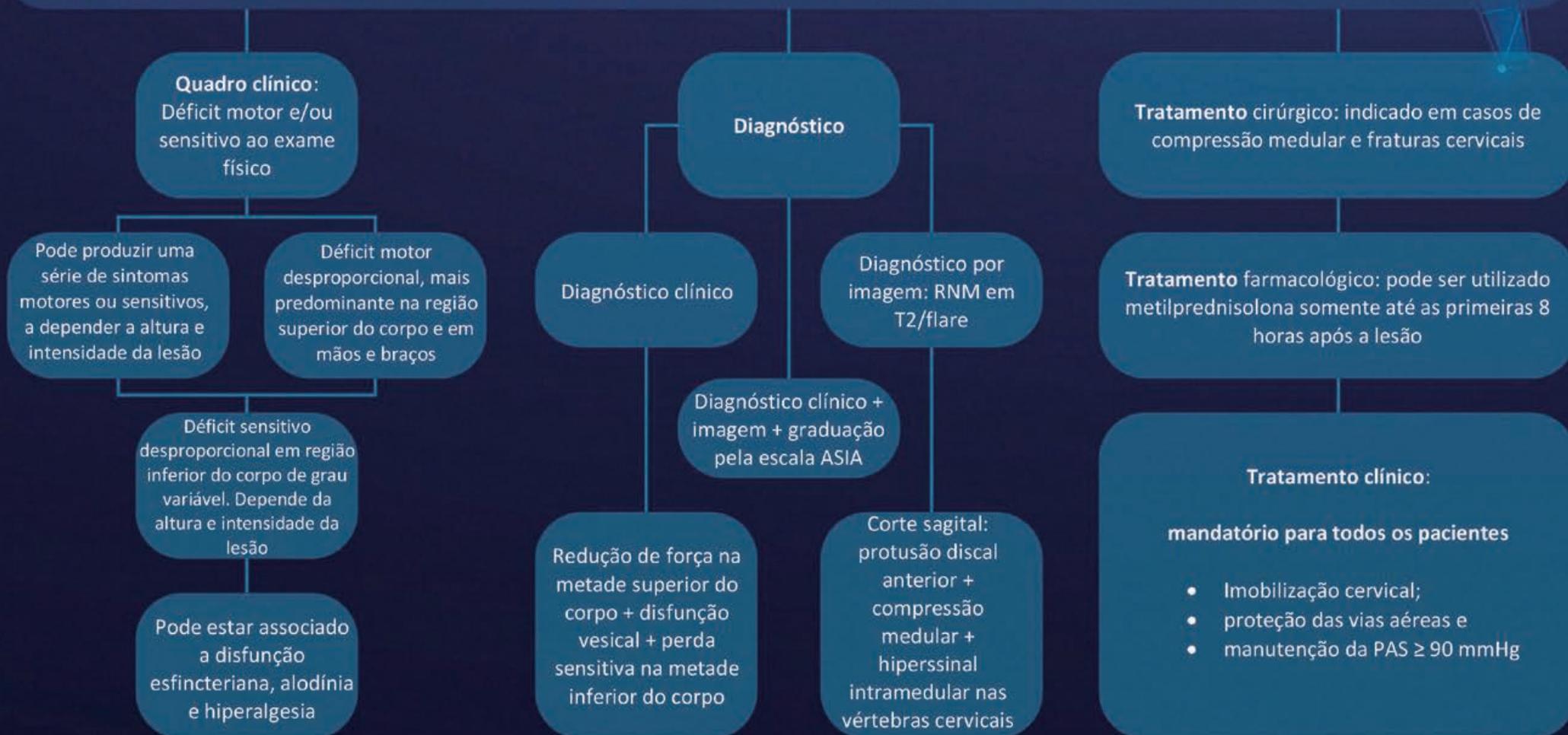
The ZPP is used only in injuries with absent motor (no VAC) OR sensory function (no DAP, no LT and no PP sensation) in the lowest sacral segments S4-5, and refers to those dermatomes and myotomes caudal to the sensory and motor levels that remain partially innervated. With sacral sparing of motor function, the sensory ZPP is not applicable and therefore "NA" is recorded in the block of the worksheet. Accordingly, if VAC is present, the motor ZPP is not applicable and is noted as "NA".

REFERÊNCIAS

1. Yamazaki T, Yanaka K, Fujita K, Kamezaki T, Uemura K, Nose T. Traumatic central cord syndrome: analysis of factors affecting the outcome. *Surg Neurol*. 2005;63(2):95-9
2. Molliqaj G, Payer M, Schaller K, Tessitore E. Acute traumatic central cord syndrome: a comprehensive review. *Neurochirurgie*. 2014;60(1-2):5-11.
3. Schneider RC, Cherry G, Pantek H. The syndrome of acute central cervical spinal cord injury; with special reference to the mechanisms involved in hyperextension injuries of cervical spine. *J Neurosurg*. 1954;11(6):546-77
4. Brooks NP. Central Cord Syndrome. *Neurosurg Clin N Am*. 2017;28(1):41-47.
5. Parthiban J, Zileli M, Sharif SY. Outcomes of Spinal Cord Injury: WFNS Spine Committee Recommendations. *Neurospine*. 2020;17(4):809-819.
6. Chiu RG, Siddiqui N, Fuentes A, *et al*. Early versus late surgical intervention for central cord syndrome: A nationwide all-payer inpatient analysis of length of stay, discharge destination and cost of care. *Clin Neurol Neurosurg*. 2020;196:106029.
7. Ameer MA, Tessler J, Munakomi S, *et al*. Central Cord Syndrome. [Updated 2023 Feb 12]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.
8. American Spinal Injury Association. International Standards for Neurological Classification of SCI (ISNCSCI) worksheet, 2019 version. Disponível em https://asia-spinalinjury.org/wp-content/uploads/2019/10/ASIA-ISNCSCI-Worksheet_10.2019_PRINT-Page-1-2.pdf.
9. Kirshblum SC, Burns SP, Biering-Sorensen F, *et al*. International standards for neurological classification of spinal cord injury. *J Spinal Cord Med*. 2011;34(6):535-46.
10. Eli I, Lerner DP, Ghogawala Z. Acute Traumatic Spinal Cord Injury. *Neurol Clin*. 2021;39(2):471-488.
11. Divi SN, Schroeder GD, Mangan JJ, *et al*. Management of Acute Traumatic Central Cord Syndrome: A Narrative Review. *Global Spine J*. 2019;9(1):89S-97S.
12. Yelamarthy PKK, Chhabra HS, Vaccaro A, *et al*. Management and prognosis of acute traumatic cervical central cord syndrome: systematic review and Spinal Cord Society-Spine Trauma Study Group position statement. *Eur Spine J*. 2019;28(10):2390-2407.
13. Krappinger D, Lindtner RA, Zegg MJ, *et al*. Spondylotic traumatic central cord syndrome: a hidden discoligamentous injury?. *Eur Spine J*. 2019;28(2):434-441.
14. Fehlings MG, Tetreault LA, Wilson JR, *et al*. A Clinical Practice Guideline for the Management of Patients With Acute Spinal Cord Injury and Central Cord Syndrome: Recommendations on the Timing (≤ 24 Hours Versus > 24 Hours) of Decompressive Surgery. *Global Spine J*. 2017;7(3):195S-202S.
15. Badhiwala JH, Ahuja CS, Fehlings MG. Time is spine: a review of translational advances in spinal cord injury. *J Neurosurg Spine*. 2018;30(1):1-18.

TRAUMATISMO RAQUIMEDULAR: SÍNDROME MEDULAR CENTRAL

É o tipo de injúria medular incompleta mais comum. É resultante de uma compressão medular que pode gerar contusões, hemorragias e evoluir com lesões secundárias ao trauma. Pode estar associada aos acidentes com alta energia em <50 anos ou baixa energia se >50 anos





CAPÍTULO 14

TRAUMATISMO RAQUIMEDULAR: SÍNDROME MEDULAR POSTERIOR

João Luís Corso Bandeira
Luisa Rossetto Broch
Marcia Bernardon
Bruna Eduarda Leão
Debora Echer
Carolina Bonifácio Gomes

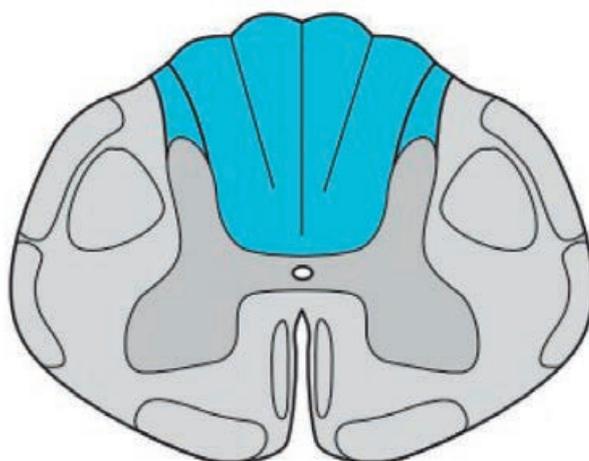
INTRODUÇÃO

Os danos à medula espinhal podem ocorrer de várias formas, embora a causa mais comum seja por traumas externos. Portanto, existem outras formas que não são tão prevalentes: as lesões de causas não traumáticas da medula espinhal, que ocorrem devido a tumores, perda de sangue ou até mesmo por estenose. As lesões na medula espinhal geralmente afetam mais homens do que mulheres, e faixa de idade entre 16 e 30 anos, por ter uma maior exposição a comportamentos de risco.

A síndrome medular posterior, causada por traumatismo raquimedular, é caracterizada como uma síndrome de lesão medular incompleta, onde ocorre disfunção seletiva da medula espinhal posterior (que corresponde ao fascículo grácil e cuneiforme), preservando a força motora, sensibilidade a dor e tato, enquanto a propriocepção abaixo da lesão está alterada¹. Ainda que a força motora seja mantida, as alterações de sensibilidade profunda e percepção de posição podem fazer o paciente ter dificuldades na mobilidade e autonomia². A síndrome ocorre devido a fraturas na coluna vertebral posterior, que pode ser resultante de um traumatismo raquimedular (TRM)³.

A síndrome medular posterior é a menos comum das síndromes incompletas, possuindo uma frequência inferior a 1% e manifesta-se por lesões vertebrais causadas por mecanismos de compressão e hiperextensão, oclusão da artéria espinhal posterior^{4,5}.

Figura 1. Cordão medular posterior.



Fonte: adaptado de Tsementzis, 2000⁶.

QUADRO CLÍNICO

A lesão da síndrome medular posterior resulta em manifestações neurológicas que incluem parestesias, com perda da sensação da vibração e propriocepção abaixo do nível da lesão e localização tátil reduzida. Também ocorrem alucinações táteis e posturais, distúrbio temporal e espacial das extremidades, ataxia sensorial da marcha (piora no escuro ou com os olhos fechados) e sinal de Romberg. Os pacientes com a síndrome podem desenvolver dores lancinantes nas pernas, assim como incontinência urinária e também perda dos reflexos patelar e do aquileu⁷.

Caracterizada como uma síndrome de lesão medular incompleta, quando uma pessoa com uma lesão incompleta poderá ser capaz de mover um membro mais do que o outro, ter a possibilidade de sentir partes do corpo que não podem ter movimento ou ter funções que têm mais prevalência em um lado do corpo do que no outro.

Figura 2. Síndrome medular posterior.



Fonte: adaptado de Tsementzis, 2000⁶.

DIAGNÓSTICO

O exame neurológico deve ser realizado segundo o protocolo ASIA, onde será avaliada a força motora, sensibilidade e reflexos. A escala ASIA tem escores de A até E, onde o escore A é uma lesão completa, onde não tem nenhuma função sensorial ou motora preservada nos segmentos sacros mais inferiores (S4/S5), e o escore E é a função sensorial e motora preservada, podendo haver anormalidade dos reflexos.

No primeiro momento, as etapas de classificação da gravidade da doença em um paciente com TRM são fundamentais. Deve-se realizar exames sensoriais em 28 dermatômos, bilateralmente com algo pontiagudo e ao tato leve. Determinar o nível sensorial e motor, se é direito ou esquerdo. Realizar o exame motor nos 10 grupos musculares-chave, incluindo a contração anal. Determinar o nível neurológico da lesão e classificar a lesão como completa ou incompleta, no primeiro atendimento.

Para determinar o nível ósseo da lesão e avaliar o melhor tratamento, devemos investigar inicialmente com a radiografia anteroposterior e perfil da coluna, onde será possível visualizar as fraturas vertebrais. Sempre que possível, deve ser realizada uma tomografia computadorizada para avaliar e classificar a lesão, principalmente nas fraturas cervicais altas e nas fraturas da transição cérvico-torácica.

A ressonância magnética (RM) é o exame padrão-ouro, porém não é utilizada de forma rotineira devido à demanda de tempo e disponibilidade, estando indicada nos casos em que consta discrepância entre o exame neurológico e os exames de radiografia e tomografia computadorizada (TC)⁸.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Quadro 1. Diagnóstico diferencial.

1. Lesões traumáticas da coluna vertebral
2. Tumor
3. Esclerose Múltipla
4. Distúrbios vasculares
5. Hematoma epidural espinhal
6. Abscesso espinhal
7. Hérnia de disco intervertebral
8. Síndromes parainfecciosas ou pós-vacinais

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

Na chegada do paciente com TRM, deve-se proceder uma avaliação rápida para analisar o estado das vias respiratórias e dos sistemas respiratório e circulatório (ABC). Uma avaliação sucinta do estado neurológico também deverá ser realizada, bem como a retirada de todas as roupas, para ter uma atenção dobrada a possíveis lesões que possam ter passado despercebidas. Após o primeiro atendimento, deve-se iniciar os protocolos para avaliação dos sinais clínicos de choque e hipoxemia, que exigem uma atenção e uma terapia apropriada.

O tratamento da síndrome medular posterior deve ser instituído de maneira precoce, assim que diagnosticado, para evitar a progressão do déficit neurológico⁹. Após o primeiro atendimento e a manutenção adequada do paciente hemodinamicamente e da ventilação serão realizados os exames de imagem da região supostamente comprometida. No tratamento não cirúrgico são incluídas medidas como a imobilização prolongada e rígida da região cervical, com o objetivo de reduzir a movimentação e evitar lesões secundárias do trauma ao cordão medular. Quando há lesões ortopédicas deve ser tratado conforme o controle de danos com a fixação das fraturas e nas fraturas cervicais são preferencialmente tratadas no início com halo craniano, que só será indicado para pacientes conscientes, cooperativos e sem fratura de crânio.

Em casos de pacientes que sofreram fratura, mas sem luxação, pode-se iniciar a tração no halo com 5kg para imobilização até o tratamento cirúrgico. Nos casos de fratura com luxação, será feita a redução da luxação com um aumento sucessivo com o peso da tração e o monitoramento da frequência cardíaca e respiratória, pressão arterial, nistagmo e nível de consciência. Será necessária a monitorização do status neurológico do paciente e a redução da luxação através da radiografia em perfil. Se houver uma resposta positiva, deve ser feita a retirada do peso acrescentado, mantendo somente os 5kg para manter a tração até a cirurgia⁸.

O tratamento cirúrgico, para restaurar as funções da medula posterior, tem como objetivo a redução, realinhamento e restauração do segmento vertebral lesado, por meio do acesso cirúrgico posterior com laminectomia, para favorecer a sua recuperação⁷. Deste modo, algumas indicações de abordagem cirúrgica têm sido utilizadas para a terapêutica, sendo estas: presença de instabilidade do segmento vertebral, compressão do canal medular com fragmentos ósseos e/ou corpo estranho e lesão neurológica⁹. Outros tratamentos são sugeridos para síndrome medular posterior, a depender da causa subjacente, como a recomendação de esteroides para prevenir o edema medular e suas lesões adicionais¹⁰.

REFERÊNCIAS

1. National Spinal Cord Injury Statistical Center. Spinal cord injury facts and figures at a glance. *J Spinal Cord Med.* 2013;36(1):1-2.
2. McKinley W, Hills A, Sima A. Posterior cord syndrome: Demographics and rehabilitation outcomes. *J Spinal Cord Med.* 2021;44(2):241-246.
3. Bridwell K, Wald RL. *The textbook of spinal surgery.* 2a ed. Philadelphia: Lippincott- Raven; 1996. pp. 2391.
4. Alcocer MJL, Domínguez CLG. Resonancia magnética dinámica en un caso de síndrome del cordón medular posterior. *Acta Med Grupo Angeles.* 2021;19(2):296- 297.
5. Rowland LP, Pedley TA. *Tratado de Neurologia do Merritt.* 13a ed. Guanabara Koogan; 2018.
6. Tsementzis SA. *Differential Diagnosis in Neurology and Neurosurgery.* 1a ed. Thieme; 2000.
7. Defino HLA. Trauma raquimedular. *Medicina.* 1999;32:388-400.
8. Masini M. Tratamento de fraturas e luxações da coluna toracolombar por descompressão póstero-lateral e fixação posterior com retângulo e fios segmentares sublaminares associados a enxerto ósseo. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo; 2000.
9. Braga BD, Azarias TDS, Cadurin AC, Fernandes DJ, Gomes OV, Drummond CR. Surgical Treatment for Spinal Cord Injury Caused by Knife Held in Cervical Spine: Case Report. *Arq Bras Neurocir.* 2015;34:245–249
10. Cochrane M, Hess M, Sajkowicz N. Posterior cord syndrome associated with postoperative seroma: The case to perform a complete neurologic exam. *J Spinal Cord Med.* 2020;43(6):892-894.

TRAUMA RAQUIMEDULAR: SÍNDROME MEDULAR POSTERIOR

Disfunção seletiva da medula espinal posterior, preservando a força motora, sensibilidade à dor e tato, enquanto a propriocepção abaixo da lesão está alterada





CAPÍTULO 15

TRAUMATISMO RAQUIMEDULAR: SÍNDROME DE BROWN-SÉQUARD

Almi Cardoso Ribeiro Júnior
Lianne Barros Martins de Alcantara
Pedro Henrique Daldegan Couto
Lauanda Raissa Reis Gamboge
Maria Carolina Fonseca Loureiro Caldeira de Freitas
Fabio Simões Fernandes

INTRODUÇÃO

A síndrome de Brown-Séquard (SBS), também conhecida como hemissecção medular lateral, pode ser entendida como um conjunto de sinais e sintomas decorrentes da hemissecção da medula espinhal. As principais vias acometidas são o trato espinotalâmico e os fascículos grácil e cuneiforme (vias sensitivas), e o trato corticoespinhal (via motora).

A principal etiologia dessa síndrome é a traumática, devido a contusões medulares por acidentes de transporte ou queda, além de ferimentos diretos por armas de fogo ou armas brancas. Entretanto, outras causas conhecidas são os tumores medulares, compressões extrínsecas como hérnias discais, cistos sinoviais intrarraquianos, mielite viral e doenças desmielinizantes¹.

No contexto da atual pandemia do SARS-CoV-2, é pertinente citar a relação entre a vacina de RNAm para a COVID-19 e o desenvolvimento da SBS. Comprometimento motor e formigamento nos membros inferiores foram descritos poucos dias após a vacinação e o diagnóstico diferencial na paciente considerava, além da reação inflamatória vacinal, doença reumática e desmielinização por medicamento².

EPIDEMIOLOGIA

Os traumas raquimedulares (TRM) têm uma taxa de incidência de aproximadamente 17.730 casos ao ano nos Estados Unidos². A média etária dos pacientes desde 1970 é em torno de 43 anos, sendo 78% dos pacientes do sexo masculino. As principais causas são acidentes automobilísticos (39,3%), seguidos de queda (31,8%) e ferimentos por armas de fogo e arma branca³. No Brasil, 11.304 casos são registrados por ano e a prevalência estimada é de 180 mil brasileiros com lesão medular⁴.

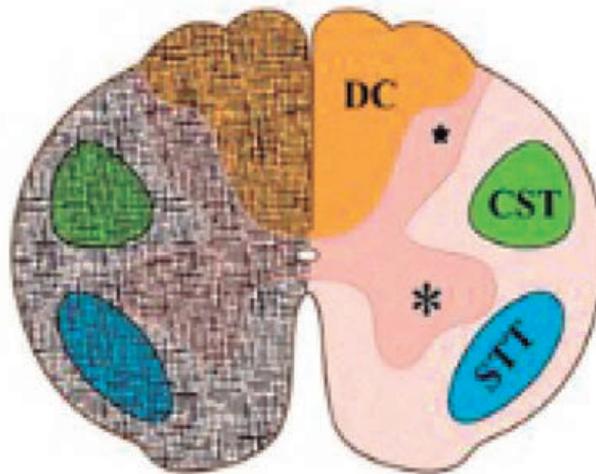
Em relação à localização da lesão, nos adultos, a região cervical é a mais acometida, sendo lesionada em mais da metade dos incidentes, e, em segundo plano, a porção toracolombar se destaca com as vértebras T11, T12, L1 e L2. Já nas crianças, o foco da lesão é na região occipital e em C2, devido à frouxidão ligamentar e ossificação incompleta dos ossos do crânio⁴.

QUADRO CLÍNICO

O quadro clínico característico tem manifestações ipsilaterais e contralaterais à lesão. Nas manifestações contralaterais, observa-se diminuição da sensibilidade térmica e algica um ou

dois níveis medulares abaixo da lesão. Enquanto que ipsilateralmente, ocorre comprometimento motor e perda da capacidade proprioceptiva, além de hipoestesia tátil epicrítica abaixo da lesão. O comprometimento motor normalmente resulta em hiperreflexia espástica com extensão e sinal de Babinski positivo⁵.

Figura 1. Tratos e fascículos acometidos na SBS representados pela área riscada. DC (corno posterior), em amarelo, CST (trato corticoespinal), em verde e STT (trato espinotalâmico) em azul.



Fonte: adaptado de Engel-Haber *et al.*, 2022⁶.

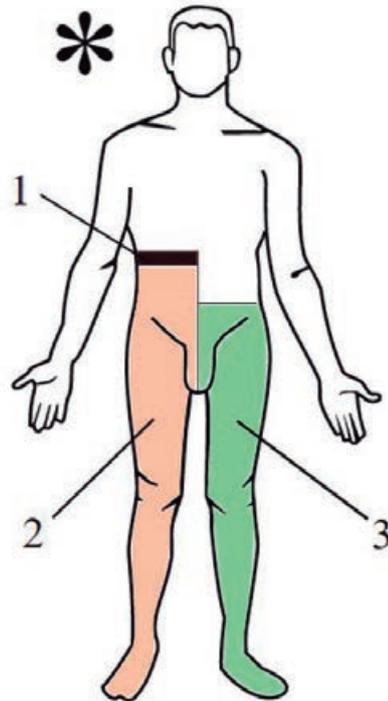
Ademais, embora nem sempre duradouros, os distúrbios urinários podem acometer pacientes com comprometimento motor severo. Poliúria, incontinência urinária, retenção de urina e dificuldade ao urinar são algumas manifestações⁷. A ocorrência de tais sintomas depende do tipo de bexiga neurogênica. Ela pode ser espástica ou flácida e, no caso da última, o acúmulo de urina pode gerar cálculos e refluxo para os rins, com eventual acometimento da função renal (Figura 2)⁸.

Tabela 1. Principais tratos espinais e as manifestações clínicas na SBS.

Trato	Orientação	Trajeto	Especialização
Corticoespinal	Descendente	Cruzado	Motricidade voluntária
Espinotalâmico	Ascendente	Cruzado	Sensibilidade térmica e algica / Tato protopático
Coluna Posterior	Ascendente	Direto	Sensibilidade vibratória / Propriocepção / Tato epicrítico

Fonte: adaptado de Machado e Haertel, 2014⁹.

Figura 2. Sintomas na SBS. Em 2, ocorre déficit na motricidade, na sensibilidade vibratória, no tato epicrítico e na propriocepção. Em 3, há perda da sensibilidade térmica e algica. * = lado da lesão; 1 = região de paralisia flácida; 2 e 3 = zonas de paralisia espástica.



Fonte: os autores, 2023.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico de SBS é realizado pela associação da história clínica e exame físico cuidadoso. Uma história detalhada e o exame físico bem executado são extremamente importantes para entender a extensão dos danos causados e estabelecer o prognóstico neurológico. O exame no local da lesão é necessário porque pode revelar uma lesão nos sistemas da coluna dorsal, tratos espinotalâmicos, tratos espinocerebelares dorsais e ventrais, tratos corticoespinhais e síndrome de Horner – caracterizada por sintomas como ptose, miose e anidrose na face afetada – se a lesão estiver acima ou no nível de T1⁹. Se a lesão envolver a região lombar inferior, os sintomas urinários e intestinais podem ser detectados, ou sintomas respiratórios se as lesões estiverem próximas ao tronco cerebral^{9,10}. Geralmente, ocorrem formas incompletas da síndrome, e isso pode ser causado por comprometimento vascular secundário à compressão da medula, de modo que a história é necessária para descartar causas infecciosas ou viagens recentes para áreas endêmicas¹¹.

EXAME FÍSICO

O exame físico neurológico deve incluir uma avaliação motora e sensorial detalhada, embora às vezes seja difícil realizar o exame físico precocemente, principalmente após o trauma. Clinicamente, observa-se perda sensitiva (pressão, vibração e posição) ipsilateralmente, paralisia ao nível da lesão e hemiparesia/plegia quando a lesão for cervical. Contralateralmente, observa-se perda da sensação de dor e temperatura^{11,12}.

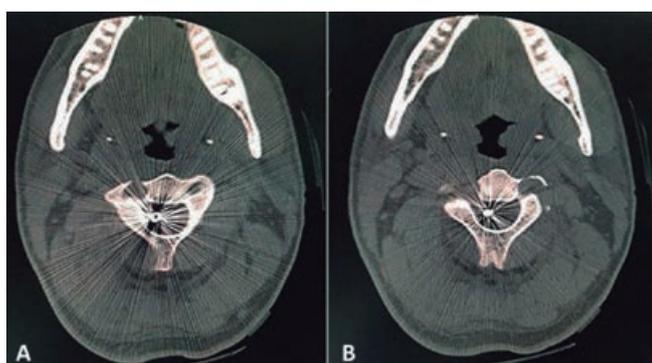
EXAMES LABORATORIAIS

Exames complementares podem ser solicitados, principalmente em casos suspeitos de etiologias não traumáticas. O principal exame laboratorial em casos de suspeita infecciosa é o LCR, no qual é possível observar aumento de celularidade com diferenciação celular, indicando patologia bacteriana ou viral. Outros exames que podem ser realizados na investigação de infecção são a cultura e pesquisa de bactérias, BAAR. Exames séricos são complementares à investigação como sorologias. Alguns deles são: derivado proteico purificado e escarro para bacilos álcool-ácido resistentes juntamente com radiografia de tórax¹².

EXAMES DE IMAGEM

Em pacientes com suspeita de SBS, a realização de exames de imagem, como o raio X e a tomografia computadorizada (TC), podem ser úteis durante a avaliação inicial, especialmente em casos de fraturas ou luxações. Contudo, a ressonância magnética (RM) é o exame mais indicado para a obtenção de uma avaliação detalhada, uma vez que fornece informações importantes sobre a extensão da lesão medular, além de permitir avaliar a integridade dos discos intervertebrais, o alinhamento da coluna e possíveis danos aos tecidos moles circundantes (Figura 3)¹³.

Figura 3. Tomografia em corte axial da coluna cervical evidenciando ferimento por projétil de arma de fogo (PAF).



Fonte: Adaptado de Ferraz PE, 2019¹⁰.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Alguns dos principais diagnósticos diferenciais a serem considerados em caso de suspeita de SBS estão listados no Quadro 1.

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais.

Acidente Vascular Cerebral
Outras Síndromes Medulares <ul style="list-style-type: none">• Síndrome Medular Anterior• Síndrome Medular Central
Tumores Compressivos
Esclerose Múltipla

Fonte: Adaptado de *National Center for Biotechnology Information*, 2022¹³; Goldman e Schafer, 2022¹⁵.

TRATAMENTO

Sabendo que a SBS é secundária à lesão medular, a terapêutica consiste no tratamento da causa de base. De maneira geral, nas causas traumáticas, o tratamento tem como objetivo melhorar e preservar a função motora e sensitiva do paciente, prevenir lesões secundárias, minimizar as complicações do quadro e prover um bom prognóstico^{16,17}.

TRATAMENTO CIRÚRGICO E MEDICAMENTOSO

Não existe um tratamento cirúrgico ou medicamentoso específicos para a SBS, pois o manejo da síndrome depende exclusivamente da etiologia da lesão medular¹⁶.

O tratamento cirúrgico pode ser bem indicado quando há evidência de fenômenos compressivos, neoplásicos, vasculares ou até mesmo infecciosos¹⁶.

Outrossim, a terapia farmacológica se faz de suma importância em quadros infecciosos, seja para erradicar o agente etiológico ou para reduzir o edema medular. O uso de metilprednisolona foi discutido em inúmeros estudos, contudo, a eficácia da medicação na SBS ainda permanece controversa¹⁶.

MANEJO DAS COMPLICAÇÕES

Complicações cardiovasculares: acredita-se que uma pressão arterial adequada seja crítica para manter a perfusão adequada à medula espinhal lesionada e, assim, limitar a lesão isquêmica secundária. As diretrizes atuais recomendam a manutenção de pressões arteriais médias de pelo menos 85-90 mmHg, sendo indicado o uso de fluidos intravenosos (IV), transfusão sanguínea e vasopressores, caso haja necessidade^{16,18}.

Complicações pulmonares: complicações pulmonares, incluindo insuficiência respiratória, edema pulmonar, pneumonia e embolia pulmonar, são frequentes durante a hospitalização após um trauma raquimedular e contribuem substancialmente para morbimortalidade precoce. Sinais de insuficiência respiratória iminente, como aumento da frequência respiratória, diminuição da capacidade vital forçada, aumento da PCO_2 ou queda da PO_2 , indicam intubação urgente e ventilação com suporte de pressão positiva. Com o objetivo de prevenir atelectasias e pneumonias, a fisioterapia respiratória deve ser instituída o mais rápido possível¹⁶.

Bexiga neurogênica: pacientes com lesão na medula espinhal podem evoluir com bexiga neurogênica, ou seja, perder o controle da própria bexiga. Dessa forma, pode ser necessário o uso de um cateter urinário de demora, a fim de prevenir disfunção renal e infecções do trato urinário¹⁸.

Prevenção de eventos tromboembólicos: pacientes com TRM possuem risco elevado de eventos tromboembólicos, sobretudo em traumas de maior gravidade. Assim, todos os pacientes devem receber o tratamento profilático com anticoagulantes ou com compressores pneumáticos, caso haja contraindicação ao uso de anticoagulantes¹⁶.

Controle de temperatura: pacientes com lesão medular cervical podem ter o controle da temperatura corporal prejudicado. Dessa forma, a temperatura precisa ser monitorada e estabilizada¹⁶.

REABILITAÇÃO

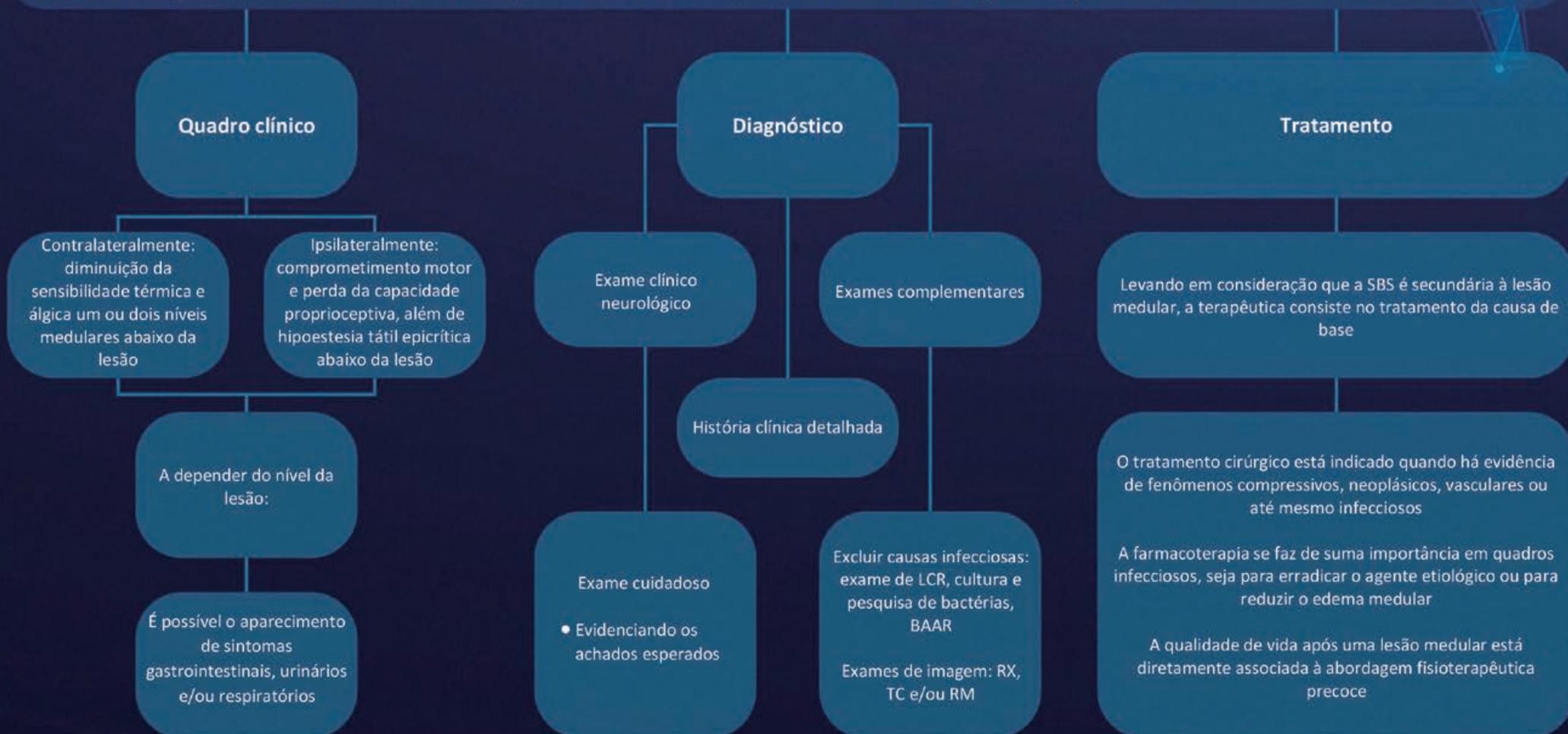
A qualidade de vida após uma lesão medular está diretamente associada à abordagem fisioterapêutica precoce. Nesse viés, a assistência fisioterapêutica especializada a esses pacientes visa otimizar a força muscular, amplitude articular e mobilidade²⁰. A terapia ocupacional também tem demonstrado impacto positivo na autonomia e independência de pacientes com SBS¹⁹.

REFERÊNCIAS

1. Jain NB, Ayers GD, Peterson EN, et al. Traumatic spinal cord injury in the United States, 1993-2012. *JAMA*. 2015;313(22):2236-2243.
2. Costa R, Soares C, Vaz C, Bernardes M, Tavares M, Abreu P. Brown-Séquard syndrome in a patient with spondyloarthritis after COVID-19 vaccine: a challenging differential diagnosis. *ARP Rheumatol*. 2022;1(3):257-259.
3. National Spinal Cord Injury Statistical Center. Spinal cord injury facts and figures at a glance. *J Spinal Cord Med*. 2013;36(1):1-2.
4. Masini M. Estimativa da incidência e prevalência de lesão medular no Brasil. *J Bras Neurocir*. 2018;12(2):97-100.
5. Shams S, Arain A. Brown Sequard Syndrome. *StatPearls*. 2022.
6. Engel-Haber E, Botticello A, Snider B, Kirshblum S. Incomplete Spinal Cord Syndromes: Current Incidence and Quantifiable Criteria for Classification. *J Neurotrauma*. 2022;39(23-24):1687-1696.
7. Sakakibara R, Hattori T, Uchiyama T, Yamanishi T. Urinary dysfunction in Brown-Séquard syndrome. *Neurourol Urodyn*. 2001;20(6):661-7.
8. Silva V G. Características da dor neuropática em pessoas com lesão medular traumática. 2015. 150 f., il. Dissertação [Mestrado]. Universidade de Brasília: Brasília; 2015. Disponível em: <https://repositorio.unb.br/handle/10482/18878>.
9. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia funcional. 3ª ed. São Paulo: Atheneu; 2014.
10. Ferraz PE, De Assis AM, Rocha CT, et al. Síndrome de Brown-Séquard Causada por Ferimento de Arma de Fogo. Relato de caso. *J Bras Neurocirur*. 2019;30(1):80-4.
11. Alves JM, Peixoto P, Ferreira N, Martins R, Correia J, Silva F, Sousa C. Síndrome de Brown-Séquard por hérnia discal cervical a duplo nível: caso clínico e revisão da literatura. *Coluna/Columna*. 2012;11(3):245-6.
12. Sayer FT, Vitali AM, Low HL, Paquette S, Honey CR. Brown-Séquard syndrome produced by C3-C4 cervical disc herniation: a case report and review of the literature. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2008;33(9):E279-82.
13. National Center for Biotechnology Information. Brown Sequard Syndrome – NCBI Bookshelf. *StatPearls*. 2022.
14. Miranda P, Gomez P, Alday R, Kaen A, Ramos A. Brown-Sequard syndrome after blunt cervical spine trauma: clinical and radiological correlations. *Eur Spine J*. 2007;16(8):1165-70.
15. Goldman L, Schafer AI. *Goldman-Cecil Medicina*. 26º ed. Grupo GEN; 2022.
16. Hansebout RR, Kachur E. Acute traumatic spinal cord injury. *UpToDate*. 2022. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/acute-traumatic-spinal-cord-injury>.
17. Chaves MLF, Finkelsztejn A, Stefani MA. Rotinas em neurologia e neurocirurgia. 1a ed. Artmed; 2008.
18. Cleveland Clinic. Brown-Séquard Syndrome. 2022. Disponível em: <https://my.clevelandclinic.org/health/diseases/22749-brown-séquard-syndrome>
19. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. Diretrizes de Atenção à Pessoa com Lesão Medular. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Ações Programáticas Estratégicas e Departamento de Atenção Especializada. Brasília: Ministério da Saúde; 2013.

Traumatismo Raquimedular: síndrome de Brown-Séquard

A Síndrome de Brown-Sequard (SBS) consiste em conjunto de sinais e sintomas decorrentes da hemissecção da medula espinha. Sua principal etiologia é a traumática, contudo, outros agentes podem desencadear essa síndrome





CAPÍTULO 16

TRAUMA RAQUIMEDULAR: FRATURAS DA COLUNA CERVICAL

Beatriz Bronzo de Pinho
Gustavo de Mello Sant Anna
Jonathan Lima de Oliveira Silva
João Vitor Carvalho de Andrade
Freddy Romanno Aires Nader
Elton Gomes da Silva

INTRODUÇÃO

FRATURA DO ODONTOIDE

A fratura do odontoide consiste na perda da continuidade óssea do processo odontoide do eixo (C2). As principais causas desta fratura são acidentes automobilísticos e quedas da própria altura, podendo, também, ocorrer por hiperflexão da coluna^{1,2}. Em crianças com idade inferior a sete anos, o processo odontoide está acometido em 75% dos traumatismos da coluna cervical³, já na população adulta, esse tipo de lesão está presente entre 9% e 15%⁴. Além disso, é a fratura cervical mais comum na população idosa, sobretudo com mais de 70 anos⁵.

QUADRO CLÍNICO

Em geral, os pacientes apresentam diminuição de restrição de movimentos translacionais e relatam sintomas inespecíficos como cervicalgia, rigidez cervical, torcicolo, fraqueza no pescoço com instabilidade e disfagia^{2,6}. Apesar de não ser comum, é possível que o paciente apresente déficit neurológico, que indica acometimento da medula espinhal e representa um prognóstico mais reservado⁷.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico da fratura de odontoide frequentemente não é realizado em um primeiro atendimento devido à falta de suspeição pelo médico ou devido ao baixo nível de consciência do paciente^{8,9}. Em relação ao diagnóstico por imagem desse tipo de fratura, pode ser realizado por radiografia simples em 94% dos pacientes, sendo preferíveis as incidências anteroposterior, lateral e transoral. A tomografia computadorizada (TC) permite a visualização de mais detalhes da fratura e de lesões associadas, como fratura do arco do atlas^{2,8,9}. Ademais, Anderson e D'Alonzo apresentaram uma classificação fundamentada na localização da linha da fratura, na qual o tipo I corresponde às fraturas-avulsões do ápice do processo odontoide, o tipo II corresponde às fraturas do colo do odontoide e o tipo III corresponde às fraturas do corpo do eixo¹⁰. Em relação ao diagnóstico diferencial da fratura do odontoide, deve-se considerar os centros de ossificação do modelo cartilaginoso do eixo (Figura 1)⁸.

Figura 1. Tipos de fratura do odontoide.



Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

As estratégias de tratamento das fraturas do processo odontoide podem variar desde tratamento conservador até tratamento cirúrgico. As fraturas do tipo I são raras e geralmente estáveis. Já as fraturas do tipo II são mais frequentes e possuem tendência para instabilidade e não consolidação, apresentando altas porcentagens de pseudartrose quando tratadas por métodos conservadores. As fraturas do tipo III são mais estáveis e apresentam melhor prognóstico de consolidação devido à maior superfície de osso esponjoso do eixo envolvido na área da fratura¹¹. No geral, fraturas do odontoide tendem a instabilidade e apresentam maiores riscos de complicações quando tratadas conservadoramente, principalmente em idosos, que também apresentam alto índice de não consolidação e mortalidade elevada^{7,11}.

O tratamento conservador costuma ser feito com imobilização externa, seja por colar cervical comum, de minerva ou por órtese tipo halo. Geralmente está indicado para fraturas do tipo I e III, não apresentando a mesma eficiência terapêutica para fraturas do tipo II. O tempo recomendado de imobilização é de 8 a 12 semanas. Outro tratamento possível é o de tração da coluna, principalmente para fraturas do tipo II, apesar de não ser o método preferível e obter menos sucesso^{2,7,12}.

A intervenção cirúrgica também é uma opção a ser considerada, sendo técnicas possíveis a fixação anterior do processo odontoide com parafuso ou a fusão cervical posterior com ou sem fixação suplementar com parafuso, sendo a abordagem anterior preferível para o tratamento de fraturas do tipo II^{2,7,12}.

FRATURAS DO CÔNDILO OCCIPITAL

São incomuns e de difícil diagnóstico. A radiografia desses pacientes não costuma evidenciar fratura, mas a presença de sinais de edema de partes moles na região cervical pode orientar a solicitação de TC, que é mais sensível a essas lesões^{13,14}.

O mecanismo de trauma costuma ser indireto, e, por isso, essa fratura está comumente acompanhada de outras lesões da coluna cervical e do crânio. São divididas em três tipos, pela classificação de Anderson e Montesano (Figura 2)^{14,15}.

TIPOS DE FRATURAS

- **I:** causada por impactação axial do crânio nos côndilos, é caracterizada por múltiplos fragmentos com deslocação mínima ou ausente. Costuma ser estável, devido à integridade do ligamento alar e membrana tectorial contralateral;
- **II:** costuma ser oriunda de golpes diretos ao crânio e se apresenta como a continuação de uma fratura dos ossos da base
 - IIA: fratura estável com ligamentos intactos
 - IIB: fratura potencialmente instável e/ou com lesão ligamentar; e
- **III:** fratura causada por mecanismo de avulsão pelo ligamento alar, geralmente causada por rotação ou movimentação lateral indevida, podendo ser por uma combinação dos dois mecanismos. Como pode afetar o ligamento alar contralateral e a membrana tectorial, essa lesão tem potencial de instabilidade.

Figura 2. Tipos de fratura do côndilo occipital de acordo com Anderson e Montesano.



Fonte: os autores, 2023.

A instabilidade da lesão, definida pela falta de integridade dos ligamentos intrínsecos e extrínsecos, orienta o tratamento. Em fraturas sem desalinhamento, instabilidade ou evidências de compressão neural, o tratamento é conservador e consiste no uso de órtese cervical rígida por seis semanas. Já para fraturas consideradas instáveis, a estabilização deve ser feita mediante fusão occipitocervical cirúrgica, a não ser em casos de politraumatizados severos¹⁶.

ESPONDILOLISTESE TRAUMÁTICA

Espondilolistese é uma complicação decorrente da perda da integridade das estruturas da coluna que mantém os corpos vertebrais alinhados, em especial o *pars interarticularis*. Nessa situação, o corpo vertebral desliza anteriormente sobre a vértebra inferior; o que pode gerar sintomas radiculopáticos, dor e perda de movimentos. Em etiologia traumática, também denominada fratura do enforcado, o acometimento do *pars interarticularis* ocorre em decorrência de um desbalanço de forças aplicadas sobre a coluna, especialmente relacionado à movimentação durante a prática de esportes. A flexão sobrecarregada, as forças de cisalhamento opostas e a rotação forçada são os mecanismos mais comuns da espondilólise. No entanto, a torção rotacional forçada é o mecanismo mais disruptivo do arco vertebral na região do *pars interarticularis*¹⁷.

Apesar de normalmente associada à prática de esportes, observa-se que mesmo forças menores em atividades do dia a dia também podem resultar em trauma no *pars*. Em caso de forças menos intensas, podem ocorrer microfraturas que não provocam a lise completa, mas que conferem predisposição para a listese em caso de novo evento traumático¹⁸. Esse tipo de lesão é comumente associada à prática de esporte, de forma intensa ou profissional, devido ao tipo de força empregada sobre a coluna, e ocorre em maior frequência em jovens de 7 a 16 anos, progressivamente¹⁹.

FRATURA DO ATLAS

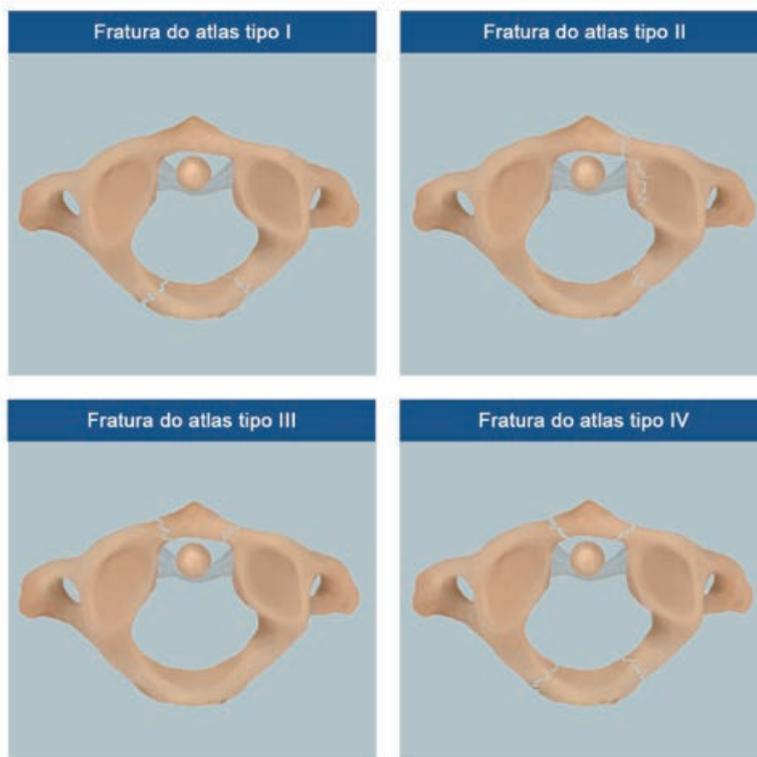
As fraturas da primeira vértebra cervical acometem a região responsável pelo sustento direto do crânio e seus movimentos de flexão e rotação. Epidemiologicamente, não são comuns: entre as fraturas vertebrais, as do atlas representam 2% e, entre cervicais, até 11%²⁰. Não obstante, manifestações clínicas importantes como vertigem, cefaleia e nistagmo estão envolvidas nestes casos, já que pode ocorrer lesão ou trombose da artéria vertebral^{21,22,23}. Na mesma linha, ressalta-se que sinais e sintomas de fratura do atlas costumam ser inespecíficos, como dor occipital, rigidez cervical e cefaleia. Neuralgia occipital pode estar presente, por compressão do nervo occipital maior²⁴.

O tratamento das fraturas do atlas visam a estabilização do complexo atlantoaxial²⁵, cuja articulação é responsável por cerca de metade de toda a rotação da coluna cervical²⁶.

Das formas mais comuns de fraturas do atlas, destacam-se as unilaterais e bilaterais isoladas do arco posterior, que costumam estar associadas às do processo odontoide, espondilolise traumática do áxis ou fratura do côndilo occipital. O segundo tipo mais comum é fratura por explosão, ou de Jefferson²⁷, na qual 4 partes dos arcos anterior e posterior do atlas são afetadas, resultado da compressão axial que recebe dos côndilos occipitais. Nesse sentido, a região entre a massa lateral e o arco do atlas, por ser de extrema fragilidade, acaba concentrando essas fraturas^{3,28}. Outra forma comum de fratura do atlas é a de massa lateral, que se apresenta em um traço em cada arco, unilateral. O fator preponderante do nível e gravidade das fraturas é sua associação ao ligamento transverso, pois isso determinará a estabilidade da lesão²⁹.

Levine *et al.*³⁰ propuseram uma classificação com base na localização dos traços de fratura (Figura 3) e, correlacionando essa divisão ao nível de lesão do ligamento transverso para a estabilidade das fraturas, pode-se encaixar os tipos I, II e III nas estáveis. O tipo IV, entre as instáveis, que são as do arco anterior com desvio posterior do atlas em relação ao odontoide e às lesões por explosão, junto com o deslocamento das massas laterais maiores a 6,9mm²⁸.

Figura 3. Tipos de fratura do atlas segundo Levine *et al.*.



Fonte: os autores, 2023.

LESÕES DA COLUNA CERVICAL BAIXA

São definidas por qualquer dano acometido no segmento vertebral entre as vértebras C3 e C7. Devido às diferentes lesões que podem ocorrer nesse segmento, foram estabelecidas algumas classificações para as lesões, que possibilitam identificar lesões instáveis e o prognóstico.

A lesão da medula espinhal é mais frequentemente associada às fraturas da coluna cervical baixa, quando comparadas às da cervical alta, além de representarem 55% de todas as lesões da coluna vertebral. A distribuição dessa lesão conforme a idade possui caráter bimodal, sendo seus picos entre a faixa etária de 15 e 24 anos e outro pico após os 55 anos de idade. Mais de 25% das lesões possuem um déficit neurológico. Dentre as lesões da coluna, as vértebras C6 e C7 representam quase 40%.

As radiografias possuem alta sensibilidade no diagnóstico de fratura. Normalmente, é feita em três incidências (anteroposterior, lateral e transoral), mas em pacientes conscientes, cooperativos e alertas, com radiografia simples negativa, também, podemos realizar radiografias dinâmicas (incidência lateral em flexão e extensão). A TC é utilizada quando a radiografia deixa dúvida ou em casos que é necessário melhor análise da fratura. Já a ressonância magnética, auxilia no planejamento cirúrgico e fornece informações sobre os discos ligamentares, além de poder detectar edema ósseo, que está relacionado com fratura do corpo vertebral.

REFERÊNCIAS

1. Maak TG, Grauer JN. The contemporary treatment of odontoid injuries. *Spine*. 2006;31(11):S53-60.
2. Tenny S, Munakomi S, Varacallo M. Odontoid Fractures. *StatPearls*. 2023.
3. Sherk HH, Nicholson JT. Fractures of the atlas and odontoid process. *Orthop Clin North Am*. 1978;9(4):973-984.
4. Lee PC, Chun SY, Leong JC. Experience of posterior surgery in atlanto-axial instability. *Spine*. 1984;9(3):231-9.
5. Ryan MD, Henderson JJ. The epidemiology of fractures and fracture-dislocations of the cervical spine. *Injury*. 1992;23(1):38-40.
6. Dantas FLR, Prandini MN, Caires ACV, Fonseca GA, Raso JL. Tratamento cirúrgico das fraturas do odontoide tipo II com parafuso anterior. *Arq Neuro-Psiquiatr*. 2002;60(3):823-829.
7. Julien TD, Frankel B, Traynelis VC, Ryken TC. Evidence-based analysis of odontoid fracture management. *Neurosurg Focus*. 2000;8(6):e1.
8. Martins JCT, Rugani LBR. Diagnóstico por imagem nos traumatismos da coluna vertebral. *Clin Ortop*. 2000;24(1):751-779.
9. Coelho DC. Fraturas do atlas. *Clin Ortop*. 2000;(1):793-799.
10. Anderson LD, D'Alonzo RT. Fractures of the odontoid process of the axis. *J Bone Joint Surg Am*. 1974;56(8):1663-74.
11. Delfino HLA. Lesões traumáticas da coluna cervical alta. *Rev Bras Ortop*. 2002;37(4): 99-107.
12. Joaquim AF, Patel AA. Surgical treatment of type II odontoid fractures: anterior odontoid screw fixation or posterior cervical instrumented fusion? *Neurosurg Focus*. 2015;38(4):E11.
13. Alcelik I, Manik KS, Sian PS, Khoshneviszadeh SE. Occipital condylar fractures. Review of the literature and case report. *J Bone Joint Surg Br*. 2006;88(5):665-9.
14. Anderson PA, Montesano PX. Morphology and treatment of occipital condyle fractures. *Spine*. 1988;13(7):731-6.
15. Karam YR, Traynelis VC. Occipital condyle fractures. *Neurosurgery*. 2010 Mar;66(3):56-9.
16. Maserati MB, Stephens B, Zohny Z, *et al*. Occipital condyle fractures: clinical decision rule and surgical management. *J Neurosurg Spine*. 2009;11(4):388-95.
17. Tenny S, Gillis CC. Spondylolisthesis. *StatPearls*. 2022.
18. Farfan HF, Osteria V, Lamy C. The mechanical etiology of spondylolysis and spondylolisthesis. *Clin Orthop Relat Res*. 1976;(117):40-55.
19. Jeffries LJ, Milanese SF, Grimmer-Somers KA. Epidemiology of adolescent spinal pain: a systematic overview of the research literature. *Spine*. 2007;32(23):2630-7.
20. Smith RM, Bhandutia AK, Jauregui JJ, Shasti M, Ludwig SC. Atlas Fractures: Diagnosis, Current Treatment Recommendations, and Implications for Elderly Patients. *Clin Spine Surg*. 2018;31(7):278-284.
21. Martins JCT, Rugani LBR. Diagnóstico por imagem nos traumatismos da coluna vertebral. *Clin Ortop*. 2000;751-779.
22. Ersmark H, Kalen R. Injuries of the atlas and axis. A follow-up study of 85 axis and 10 atlas fractures. *Clin Orthop Relat Res*. 1987;(217):257-60.
23. Heller JG, Viroslav S, Hudson T. Jefferson fractures: the role of magnification artifact in assessing transverse ligament integrity. *J Spinal Disord*. 1993;6(5):392-6.
24. Barros FT, Oliveira Rjr. Fraturas do atlas. *Rev Bras Ortop*. 1993;28(3)
25. Huckell CB, Buchowski JM, Richardson WJ, Williams D, Kostuik JP. Functional outcome of plate fusions for disorders of the occipitocervical junction. *Clin Orthop Relat Res* 1999:136-45.
26. Maçaneiro CH. Coluna cervical alta – Anatomia e cinesiologia. *Clin Ortop*. 2000;1:781-786.

27. Jefferson G. Fracture of the atlas vertebra. Report of four cases, and a review of those previously recorded. *BJS*. 1919;7(27):407–422.
28. Spence KF Jr, Decker S, Sell KW. Bursting atlantal fracture associated with rupture of the transverse ligament. *J Bone Joint Surg Am*. 1970;52(3):543-9.
29. Gleizes V, Jacquot FP, Signoret F, Feron JM. Combined injuries in the upper cervical spine: clinical and epidemiological data over a 14-year period. *Eur Spine J*. 2000;9(5):386-92.
30. Levine AM, Edwards CC. Fractures of the atlas. *J Bone Joint Surg Am*. 1991;73(5):680-91.

TRAUMATISMO RAQUIMEDULAR: FRATURA DA COLUNA CERVICAL

Causadas por hiperextensão ou hiperflexão da coluna cervical. Tipicamente decorrentes de trauma de alta energia, no caso de pacientes mais jovens, ou de baixa energia, no caso de idosos





CAPÍTULO 17

TRAUMATISMO RAQUIMEDULAR: FRATURA DA COLUNA TORÁCICA

Ramon Gonçalves Romano Cruz Ribeiro
Douglas Gonçalves Romano Cruz Ribeiro
Phatryck Lhoran Pinheiro Ferreira
Maria Luiza Faria Emmanuel
Maria Costa de Brito Barbosa Alves
Viviane Aline Buffon

INTRODUÇÃO

A grande maioria das fraturas da coluna torácica ocorrem na junção toracolombar ou na região lombar, sendo menos comum na coluna torácica média ou alta. Devido a esse fato, temos menos trabalhos focados em fraturas nessa região¹. Déficits neurológicos estão presentes em cerca de 20% das pessoas acometidas por fraturas dessa região². A presença de fraturas na região torácica está frequentemente relacionada a lesões na região torácica como fraturas de costelas e/ou esterno^{1,2}. A presença da cifose torácica faz com que fraturas, mesmo que compressivas, com pouca redução da altura vertebral, possam levar a deformidades cifóticas graves e, assim, necessitando de fixações posteriores extensas^{1,2}. A caixa torácica, porém, é um fator protetivo para as lesões da coluna torácica, pois leva a uma maior estabilidade e proteção da região^{1,2,3}. A ampla difusão e o fácil acesso às tomografias computadorizadas (TC) nas emergências, levaram a um aumento nos diagnósticos precoces dessas lesões, prevenindo principalmente danos neurológicos secundários^{1,2}. Lesões que acometem a medula espinhal podem chegar a 28% dos casos, associado a déficits motores ou parestesias e uma taxa de mortalidade nos pacientes acometidos entre 18 a 20%^{3,4}.

Figura 1. Ressonância magnética em sequência sagital em T2, com evidência de fratura compressiva de T3 e T4 com cifose acentuada e sinais de compressão medular

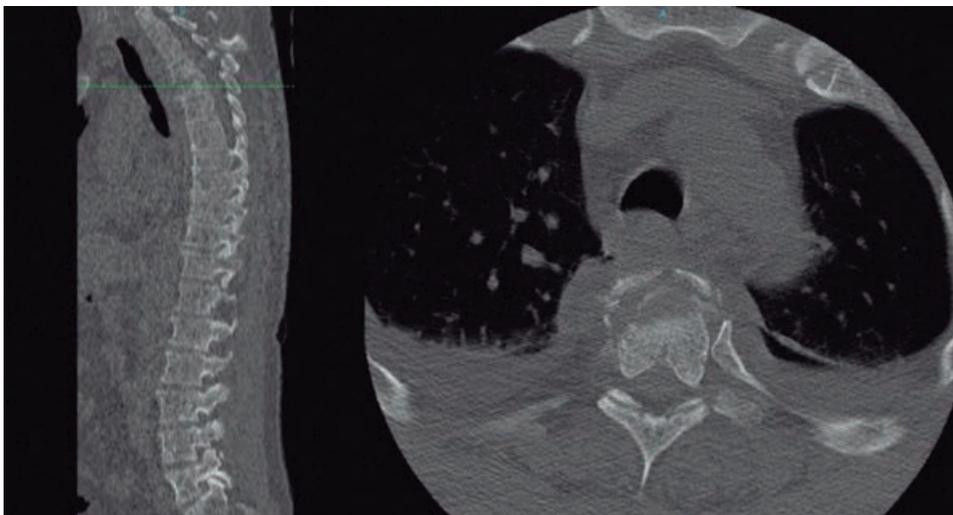


Fonte: os autores, 2023.

QUADRO CLÍNICO

O quadro clínico pode ser variado de acordo com o tipo de lesão apresentada pelo paciente, portanto uma história clínica detalhada e a presença de outras lesões como citadas anteriormente podem influenciar^{1,3}. Segundo os *guidelines* mais atuais os pacientes vítimas de politraumatismos com traumas de alto impacto devem ser submetidos a TC da coluna vertebral devido a maior dificuldade de realizar o diagnóstico somente com o exame clínico⁵. A dor se apresenta como sintoma mais frequente, principalmente na região dorsal, além da dor irradiada para região de tronco^{5,6}. A deformidade, também, pode estar presente na região de forma visível⁶. O sintoma mais encontrado nesses pacientes e que denota uma maior gravidade no caso é o déficit motor que pode ser classificado como completo ou incompleto^{7,8}. Segundo a classificação de ASIA (*American Spinal Injury Association*) as lesões podem ser classificadas como: E (sem déficit motor ou sensitivo – status neurológico normal), D (lesão incompleta com força motora preservada abaixo do nível da lesão em mais da metade dos músculos com força muscular maior que 3); C (lesão incompleta com força motora preservada abaixo do nível da lesão em mais da metade dos músculos com força muscular menor que 3); B (lesão incompleta com ausência de função motora, porém com função sensitiva preservada abaixo do nível da lesão, incluindo segmentos S4 e S5); e A (lesão completa com funções motoras e sensitivas ausentes) evidenciada na Tabela 1^{7,8}.

Figura 2. TC de coluna vertebral sagital e axial com fratura de corpo de T3 e T4 e sinais de fratura de elementos vertebrais posteriores nesses níveis. Nota-se também a presença de hemotórax bilateral.



Fonte: os autores, 2023.

Tabela 1. Revisão de Classificação de ASIA de 2019 da *International Standards for Neurological Classification of Spinal Cord Injury (ISNCSCI)*

E	Sem déficit motor ou sensitivo – status neurológico normal
D	Lesão incompleta com força motora preservada abaixo do nível da lesão em mais da metade dos músculos com força muscular maior que 3
C	Lesão incompleta com força motora preservada abaixo do nível da lesão em mais da metade dos músculos com força muscular menor que 3
B	Lesão incompleta com ausência de função motora, porém com função sensitiva preservada abaixo do nível da lesão, incluindo segmentos S4 e S5
A	Lesão completa com funções motoras e sensitivas ausentes

Fonte: adaptado de ASIA e ISCoS, 2019⁷.

DIAGNÓSTICO

É imprescindível para o diagnóstico do traumatismo raquimedular (TRM) torácico a correlação entre a história clínica e o detalhamento do mecanismo do trauma, associados ao exame físico minucioso, a fim de identificar o nível sensitivo acometido, quando há envolvimento de injúria medular e, por fim, também analisa-se o domínio na interpretação dos exames de imagem, utilizando destes como subsídio para classificação das lesões raquimedulares: a TC agregando na avaliação do detalhamento ósseo e a RM com o complemento na avaliação das lesões discais, ligamentares e medulares^{9,10}.

Vale ressaltar que, quando identificado um paciente vítima de TRM é necessário o estudo de toda a coluna vertebral, uma vez que há um risco médio de 34% de lesões não contíguas associadas¹¹. O arcabouço dos exames radiológicos é a principal forma de identificar fraturas e/ou deslocamentos e definir a instabilidade da lesão.

RADIOGRAFIA SIMPLES

Apesar de ser o exame com maior disponibilidade nos serviços em geral de saúde, mostra-se limitada para avaliação do segmento torácico, além de possuir dependência da técnica do operador e possuir variação em relação ao perfil físico dos pacientes. É sempre necessária a avaliação de no mínimo duas incidências como por exemplo: anteroposterior e perfil⁹.

TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA

É o principal exame complementar do TRM, que deve ser solicitado quando há suspeita de lesão instável na radiografia, evidência de déficit neurológico estabelecido ou, até mesmo, diante de um mecanismo de trauma de natureza significativa. É a essência para a classificação dos tipos de fratura como as determinadas pela AOSpine (Tabela 2)^{9,10}.

Figura 3. TC de coluna vertebral em corte sagital com fratura de corpo de T10 e luxação facetária com travamento de faceta articular.



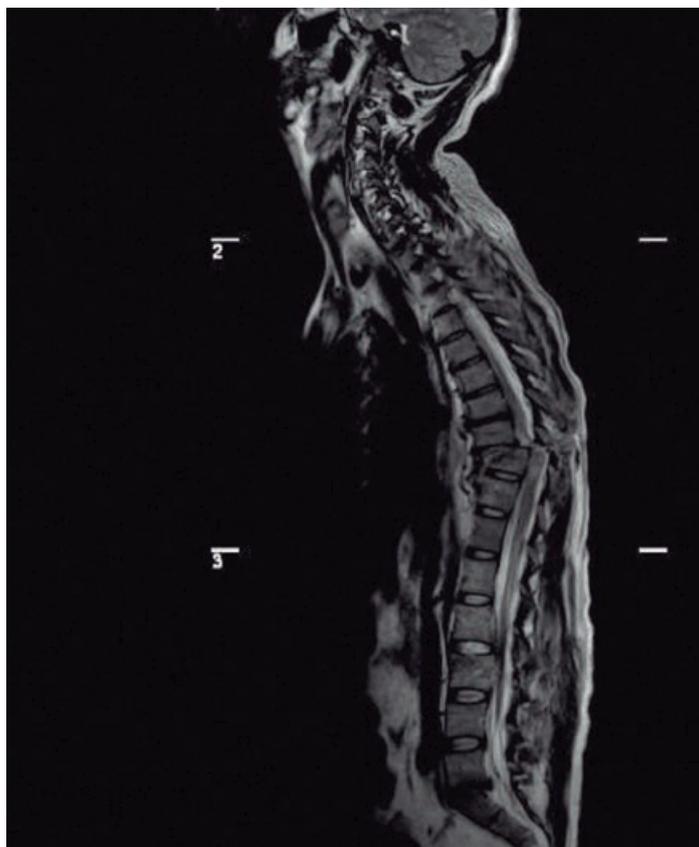
Fonte: os autores, 2023.

RESSONÂNCIA MAGNÉTICA

A RM determina a associação das fraturas com as lesões ligamentares, bem como a determinação de diagnósticos diferenciais, tal como: anormalidades osteoporóticas, processos expansivos, lesões inflamatórias e/ou infecciosas e doenças neurodegenerativas.

Para se determinar a pontuação de gravidade das lesões toracolombares uma das ferramentas utilizadas é a classificação de TLICS (*Thoraco-Lumbar Injury Classification and Severity score*) cuja premissa se baseia em 3 tópicos: a morfologia da lesão, integridade do complexo ligamentar posterior e o status neurológico do paciente. Cada parâmetro do algoritmo pode ser pontuado de 0 a 4, com soma final > 4 prevendo a necessidade de uma intervenção cirúrgica (Tabela 3)¹².

Figura 4. RM sequência sagital em T2 com fratura em T10 associada a luxação facetária, compressão medular severa e lesão de complexo ligamentar posterior



Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

O tratamento das fraturas torácicas ainda carece de uma escala específica para sua definição, porém atualmente utilizamos as escalas da AOspine e TLICS (Tabelas 2 e 3) para classificar as lesões toracolombares e definir o melhor tratamento a ser realizado^{1,5,13,14,15}. De acordo com a classificação da AOspine as fraturas podem ser divididas em tipo A, B e C, sendo as tipo A: compressivas, acometendo somente elementos anteriores associadas ou não a lesões menores como processos transversos ou espinhosos; tipo B: de tensão, podendo acometer a coluna anterior ou posterior e combinadas com tipo A; e as tipo C: com mecanismos de rotação/translação e lesões de elementos anteriores e posteriores, sendo comum o deslocamento e podendo ser combinadas a lesões tipos A e B (Tabela 2)^{1,13}.

A classificação TLICS avalia a morfologia das lesões (compressiva, explosão, translação/rotação ou distração), a presença ou não de lesão do complexo ligamentar posterior e o *status* neurológico (intacta, lesão de raiz nervosa, lesão completa medular, lesão incompleta medular ou de cauda equina)¹⁴ (Tabela 3).

O tratamento conservador, quando indicado, pode ser feito com uso de órteses principalmente em lesões tipo A3/A4 abaixo de T10, com angulações cifóticas maiores que 35 graus e idade entre 18 e 60 anos⁵. Ainda não existe consenso sobre o tempo de acompanhamento ou sobre o período onde é necessário repetir exames de imagem, porém trabalhos recentes sugerem o intervalo entre 1, 3, 6 e 12 semanas⁵.

A indicação cirúrgica ou o tratamento conservador são indicados principalmente a partir do *status* neurológico, grau de instabilidade e o alinhamento vertebral além das classificações relatadas previamente. A presença de déficit neurológico, fraturas tipo B e C pela classificação da AOspine com soma da pontuação maior que 5 e que somam mais de 4 pontos na classificação TLICS se encaixam como indicação absoluta de tratamento cirúrgico e o mais precoce possível^{1,13,14}.

Figura 5. Parafusos pediculares bilateralmente em vértebra dorsal para tratamento de fratura torácica.

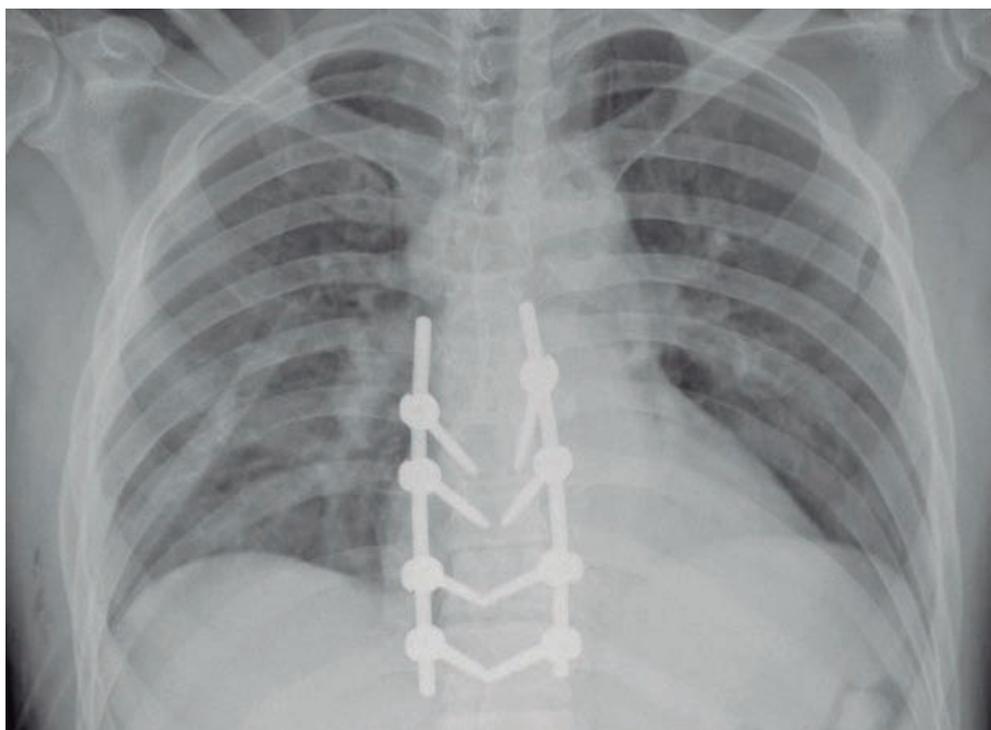


Fonte: os autores, 2023.

Lesões que não estão nas indicações cirúrgicas absolutas podem ser tratadas conservadoramente e analisadas caso a caso a partir do acompanhamento rigoroso^{1,3,6}. O tratamento cirúrgico deve ser analisado individualmente, sendo o mais indicado a artrodese posterior longa seguido de descompressão medular, podendo chegar à redução de mais de 90% do movimento de extensão/flexão, apesar de estudos mais recentes sugerirem que uma artrodese curta pode ser suficiente de acordo com cada caso^{1,6}.

A cifoplastia e/ou vertebroplastia são opções de tratamento em pacientes que apresentam quadro de dor severa e refratária ao tratamento conservador e em lesões sem sinais de instabilidade ou comprometimento neurológico em pacientes com fraturas osteoporóticas⁶. Em fraturas com alto grau de instabilidade e principalmente na junção toracolombar, a indicação de abordagem combinada anterior e posterior pode ser realizada em casos específicos¹. O tratamento cirúrgico, somente utilizando a via anterior, deve ser indicado com cautela em casos selecionados, como em pacientes que não suportam a posição prona, porém, a morbidade do procedimento realizado acima de T6 é alta e o grau de estabilidade é questionável acarretando uma maior atenção nesses indivíduos¹.

Figura 6. Radiografia de tórax em PA demonstrando parafusos pediculares bem posicionados em coluna dorsal.



Fonte: os autores, 2023.

Tabela 2. Classificação AOSpine.

Morfologia	Tipo	Pontuação
A0	Sem fratura	0
A1	Fratura impactada somente do platô superior	1
A2	Envolvimento dos dois platôs sem acometimento do muro posterior	2
A3	Fratura explosão incompleta, somente do platô superior acometendo o muro posterior	3
A4	Fratura explosão completa acometendo o muro posterior	5
B1	Fratura de Chance – Trans-óssea	5
B2	Ruptura da banda osteo ligamentar posterior com acometimento ósseo	6
B3	Lesões por hiperextensão incluindo ligamento longitudinal anterior	7
C	Envolve a translação para qualquer lado	8
Sinais Neurológicos		
N0	Sem déficit neurológico	0
N1	História de déficit transitório	1
N2	Sinais e sintomas de radiculopatia	2
N3	Lesão medular incompleta ou da cauda equina	4
N4	Lesão medular completa	4
NX	Não é possível avaliar a presença de lesão (por ex: TCE grave)	3
Modificadores		
M1	Presença de lesão ligamentar ou lesão provável	1
M2	Presença de comorbidade relacionada a patologia (por ex: osteoporose e espondilite anquilosante).	0
Pontuação		
0-3	Tratamento conservador	
4-5	Tratamento conservador ou cirúrgico	
>5	Tratamento cirúrgico	

Fonte: adaptado de Sadao, 2019¹³ e Weiß, 2021¹⁶.

Tabela 3. Classificação TLICS.

Morfologia	
Compressão	1
Explosão	2
Rotação/Translação	3
Distração	4
Integridade ligamentar	
Intacto	0
Lesão Suspeita	1
Lesão incompleta	2
Lesão Neurológica	
Intacta	0
Lesão radicular	2
Lesão medular completa	2
Lesão medular incompleta	3
Lesão de cauda equina	3
Pontuação	
0-3	Tratamento Conservador
4	Escolha do cirurgião
>4	Tratamento Cirúrgico

Fonte: adaptado de West, 2022¹⁴.

REFERÊNCIAS

1. Spiegl UJA, Schnake KJ, Hartmann F, *et al.* Traumatic Fractures of the Thoracic Spine. *Z Orthop Unfall.* 2021;159(4):373-382.
2. Bizimungu R, Sergio Alvarez, Baumann BM, *et al.* Thoracic Spine Fracture in the Panscan Era. *Ann Emerg Med.* 2020;76(2):143-148.
3. Ergashov EA. Modern Clinical Analysis of Injuries of the Thoracolumbar Spine. *Int J Health Sci.* 2022;1:59-63.
4. Rouanet C, Reges D, Rocha E, Gagliardi V, Silva GS. Traumatic spinal cord injury: current concepts and treatment update. *Arq Neuropsiquiatr.* 2017;75(6):387-393.
5. Spiegl UJ, Fischer K, Schmidt J, *et al.* The Conservative Treatment of Traumatic Thoracolumbar Vertebral Fractures. *Dtsch Arztebl Int.* 2018;115(42):697-704.
6. Kutsal FY, Ergin EGO. Vertebral compression fractures: Still an unpredictable aspect of osteoporosis. *Turk J Med Sci.* 2021;51(2):393-399.
7. ASIA and ISCoS International Standards Committee. The 2019 revision of the International Standards for Neurological Classification of Spinal Cord Injury (ISNCSCI)-What's new? *Spinal Cord.* 2019;57(10):815-817.
8. The Comitee on Trauma. *Advanced Trauma Life Support (ATLS).* 10° ed. American College of Surgeons; 2018.
9. Rodrigues MB. Diagnóstico por imagem no trauma raquimedular – princípios gerais. *Rev Med.* 2011;90(4):174-184.
10. Reinhold M, Audigé L, Schnake KJ, Bellabarba C, Dai LY, Oner FC. AO spine injury classification system: a revision proposal for the thoracic and lumbar spine. *Eur Spine J.* 2013;22(10):2184-201.
11. Green RA, Saifuddin A. Whole spine MRI in the assessment of acute vertebral body trauma. *Skeletal Radiol.* 2004;33(3):129-35.
12. Koh YD, Kim DJ, Koh YW. Reliability and Validity of Thoracolumbar Injury Classification and Severity Score (TLICS). *Asian Spine J.* 2010;4(2):109-17.
13. Sadao LA. Programa de Formação Contínua – AOSpine Traumatismos Classificação das lesões traumáticas vertebrais. 1a ed. 2019.
14. West C. TLICS Classification of fractures: Thoraco-Lumbar Injury Classification and Severity score. *Radiol Assist.* 2022. Disponível em: <https://radiologyassistant.nl/neuroradiology/spine/tlics-classification>.
15. Freitas GBL. Traumatismo raquimedular: uma revisão literária do seu mecanismo e da sua epidemiologia. Vol 1. Pasteur; 2018. pp. 80.
16. Weiß T, Klöpfer-Krämer I, Hauck S, Gonschorek O, Högel F. Clinical and radiological evaluation of thoracic spine fractures with or without sternal fracture: is there a need for ventral stabilization? *Eur J Trauma Emerg Surg.* 2021;47(3):733-737.

TRAUMATISMO RAQUIMEDULAR: FRATURA DA COLUNA TORÁCICA

A grande maioria das fraturas torácicas ocorrem na junção toracolombar, sendo um pouco menos frequente fraturas na coluna torácica alta e média. A associação de fraturas compressivas com cifose leva a deformidades graves e déficit neurológico. Hoje em dia, com acesso mais fácil às TCs em emergências, conseguimos evitar danos secundários pelo diagnóstico precoce.

Quadro clínico

A **dor** é o sintoma mais frequente, que pode irradiar ou não para o tronco.

O **déficit motor** demonstra maior gravidade. Podendo ser classificado como completo e incompleto

Classificação ASIA

E a A

Diagnóstico

Radiografia simples

Maior disponibilidade, porém, apresenta maior limitação no segmento torácico. Avaliar 2 incidências.

Tomografia computadorizada

Principal exame complementar para TRM. A partir deste exame, classificamos as fraturas pela AO spine.

Ressonância magnética: fratura + lesão ligamentar

Tratamento

Escalas de AO spine (divide as fraturas em tipo A, B e C) e TLICS (avalia a morfologia das lesões)

Tratamento conservador: uso de órteses
O tratamento cirúrgico é indicado a partir do status neurológico, grau de instabilidade e o alinhamento vertebral além das classificações do AO spine

O tratamento cirúrgico deve ser avaliado individualmente, sendo na maior parte das vezes indicada a artrodese posterior longa, seguida de descompressão medular



CAPÍTULO 18

TRAUMATISMO RAQUIMEDULAR: FRATURA DE COLUNA LOMBOSSACRA

Thamara de Almeida Silva Teodoro
Thiago Hanel Dezan
Kaliny Batista de Oliveira
Karoline Schereck Kreitmeyer
Marcella Ferreira Olintho
Sarah Raquel Martins Rodrigues

INTRODUÇÃO

No Brasil, o traumatismo raquimedular afeta predominantemente homens jovens e é causado principalmente por quedas de altura e acidentes automobilísticos. O segmento toracolombar é o mais afetado, com até 16,7% das lesões raquimedulares associadas. Em 1983, Denis publicou um artigo que se baseou em um estudo retrospectivo com 412 lesões toracolombares, o que possibilitou a definição das três colunas de Denis (anterior, média e posterior), as quais são utilizadas até os dias atuais. A primeira coluna refere-se ao ligamento longitudinal anterior (LLA) até a metade anterior do corpo vertebral e o ânulo fibroso anterior. A segunda coluna abrange a metade posterior do corpo vertebral, o ânulo fibroso posterior e o ligamento longitudinal posterior. A terceira coluna consiste nas facetas articulares e nos ligamentos supraespinhoso, interespinhoso e amarelo^{1,2}.

As fraturas lombossacrais podem apresentar etiologias variadas, mas destacam-se o trauma direto, como lesões esportivas, acidentes automobilísticos, quedas de altura, e patologias prévias de coluna, as quais seriam responsáveis por fraturas patológicas das vértebras, como osteoporose, neoplasias e infecções. A gravidade também é variada, desde lesões discretas e sem desalinhamento a fraturas importantes com desalinhamento e deslocamento dos fragmentos vertebrais.

Com base na integridade das colunas vertebrais, é possível avaliar a gravidade e a estabilidade das lesões, o que auxilia na classificação e determinação do tratamento mais adequado. Inicialmente, a classificação era baseada em lesões menores e maiores, que eram divididas em quatro categorias: fraturas por compressão, fraturas em explosão, fraturas tipo *seat-belt* (ou fratura de Chance) e fraturas por deslocamento. Posteriormente, surgiram novas classificações, das quais as mais utilizadas atualmente são: AOSPINE e TLICS (*Thoracolumbar Injury Classification and Severity Score*). Essas classificações oferecem uma abordagem mais abrangente e detalhada para a classificação das lesões, pois consideram critérios, como a morfologia da fratura, a estabilidade da coluna, a presença de lesões neurológicas e outros fatores relevantes para orientar o tratamento adequado^{1,2,3}.

As fraturas da coluna vertebral destacam-se mundialmente no contexto de morbimortalidade¹.

QUADRO CLÍNICO

O quadro clínico, em geral, cursa com dor intensa em dorso, astenia e parestesia de membros inferiores, além de alterações motoras e da sensibilidade dos membros, dor irradiada

para membros inferiores e alterações esfínterianas de trato urinário e de trato gastrintestinal, mas podem variar de intensidade a depender do nível e do grau da lesão.

DIAGNÓSTICO

Com base no mecanismo de trauma e nos achados do exame físico, é essencial realizar exames de imagem para avaliar a presença de fraturas, especialmente em pacientes inconscientes, alcoolizados, sob efeito de substâncias psicoativas e em politraumatizados, uma vez que o exame físico destes não é completamente confiável. Identificar esse tipo de lesão durante o atendimento inicial do trauma é de extrema importância para o prognóstico do paciente. No entanto, conforme Hasler *et al.*, aproximadamente metade das lesões graves na coluna não são suspeitas durante o atendimento pré-hospitalar.⁴

Devido ao trauma, é comum que o paciente apresente um nível reduzido de consciência ou esteja sob efeito de analgesia e/ou sedação realizada no atendimento pré-hospitalar. Portanto, é fundamental considerar a possibilidade de uma fratura de coluna e déficit neurológico até que se prove o contrário.

Assim, a realização de exames de imagem como radiografia, tomografia computadorizada (TC) ou ressonância magnética (RM) torna-se essencial para uma avaliação precisa das possíveis fraturas vertebrais e identificação de qualquer comprometimento neurológico associado. Esses exames desempenham um papel crucial na detecção precoce de lesões na coluna e na orientação adequada do tratamento para garantir a melhor abordagem médica e o cuidado adequado ao paciente^{5,6}.

Alguns sintomas podem estar presentes, auxiliando no diagnóstico, tais como alterações motoras e sensoriais nos membros, dor irradiada para os membros inferiores e alterações nos esfínteres. Durante o exame físico, além da avaliação geral, é importante realizar uma avaliação neurológica detalhada e um exame específico da lesão, em busca de escoriações, hematomas, equimoses, deformidades locais e crepitações, que podem indicar a gravidade da lesão⁵.

A classificação do nível de força e sensibilidade pode ser feita utilizando a classificação de Frankel (Quadro 1), que permite avaliar a função motora e sensorial dos membros afetados. Além disso, o sistema ASIA também é utilizado, no qual são avaliados 28 dermatômeros bilaterais, com 10 grupos musculares testados e exame da sensibilidade/função anal. Esses sistemas de classificação fornecem uma avaliação abrangente da função neurológica e ajudam a determinar o grau de comprometimento da medula espinhal.

É fundamental destacar que o exame físico e a avaliação neurológica são complementados por exames de imagem que fornecem informações detalhadas sobre a localização e a extensão das lesões na coluna vertebral e na medula espinhal. A combinação desses métodos de avaliação é essencial para um diagnóstico preciso e para determinar o plano de tratamento adequado para cada paciente^{5,6}.

Quadro 1. Classificação dos pacientes baseada no quadro neurológico inicial de acordo com Frankel.

Classificação de Frankel
A – Ausência de função motora ou sensitiva abaixo da lesão
B – Ausência de função motora, com algum grau de sensibilidade preservada abaixo da lesão
C – Algum grau de função motora, mas sem utilidade prática
D – Função motora útil abaixo da lesão
E – Função sensitiva e motora normais, podendo ocorrer alteração dos reflexos

Fonte: os autores, 2023.

É crucial estabilizar a coluna vertebral para permitir a mobilização e o exame adequado do paciente, além de evitar danos adicionais. Durante a avaliação física, são considerados as etapas do ATLS (Suporte Avançado de Vida no Trauma, do inglês *Advanced Trauma Life Support*), bem como a realização de um exame neurológico completo, que inclui a palpação dos processos espinhosos e a avaliação dos dermatomos e miótomos para determinar o nível da lesão medular⁶.

Alguns reflexos são de extrema importância na avaliação do traumatismo raquimedular, permitindo determinar se a lesão medular é completa ou incompleta. Entre esses reflexos, para as lesões de coluna lombossacral, destacam-se o reflexo cremastérico (L1-L2), o reflexo anal (S2-S3-S4) e o reflexo bulbocavernoso (S3-S4). Esses reflexos fornecem informações valiosas sobre a integridade do sistema nervoso e ajudam a determinar o tipo de lesão medular ocorrida⁶.

EXAMES DE IMAGEM

RADIOGRAFIA

Exame de custo acessível, disponível na maioria dos serviços. Deve ser pedida em, no mínimo, duas incidências: anteroposterior (AP) e perfil. Permite avaliação da integridade do

corpo vertebral, assim como seu alinhamento. Pode-se observar a distância interpedicular e presença de cifose traumática, mas não fornece informações sobre o comprometimento do sistema nervoso, apenas das vértebras^{6,7,8}.

TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA

A TC permite avaliação detalhada inclusive de fraturas discretas, da taxa de ocupação do canal raquidiano, assim como alinhamento da coluna, o que auxilia na definição de melhor diagnóstico e conduta para cada tipo de fratura. Possui bom custo-benefício em relação ao diagnóstico e fácil acesso em unidades de urgência, diferentemente da RM⁷.

RESSONÂNCIA MAGNÉTICA

A RM possibilita avaliar lesões ligamentares e do disco intervertebral, canal medular, avaliação das raízes e partes moles. Ademais, é capaz de diferenciar uma área edemaciada de um hematoma regional. É o exame mais sensível, mas possui custo mais elevado e não está disponível em todos os serviços de urgência⁷.

CLASSIFICAÇÃO

A escolha do seguimento terapêutico, inclusive a decisão por abordagem cirúrgica ou conservadora, varia em relação à classificação da fratura e ao grau de acometimento das estruturas. Na classificação de TLICS deve-se considerar a morfologia, complexo disco-ligamentar e o *status* neurológico do paciente, cada um desses itens é dividido em subitens e é pontuado. A pontuação se resume a: 1-3 (tratamento não cirúrgico); 4 (decisão do cirurgião); e maior que 4 (tratamento cirúrgico)^{6,9}.

Assim, pode ser considerada a divisão em 3 subtipos, segundo a AOSpine.

Tipo A – Fraturas por compressão

Subclassificadas em:

- A0: fraturas menores sem alteração estruturais;
- A1: fraturas por compressão, com comprometimento de um *endplate* somente e sem lesão posterior do corpo vertebral;
- A2: *split*. Fratura de ambos *endplates* sem lesão posterior do corpo vertebral;
- A3: explosão incompleta. Envolvimento de um *endplate* com lesão do muro posterior; e
- A4: envolvimento de 2 *endplates* com lesão do muro posterior.

Tipo B – Fraturas por distração

Subclassificadas em

- B1: fratura de Chance (trans-óssea com acometimento da banda posterior), fratura pura trans-óssea;
- B2: associada a fratura tipo A, tem acometimento ósseo e/ou ligamentar posterior, atentar-se que deve classificar o tipo de fratura A associado nesse caso; e
- B3: hiperflexão, causada por lesão do disco intervertebral ou corpo vertebral, levando a uma posição hiperextendida da coluna vertebral. Todas as estruturas anteriores estão rotas.

Tipo C – Fraturas por translação

- Única que não apresenta subtipos, uma vez que inúmeras formas de deslocamento são possíveis, podem, por exemplo, coexistirem fraturas do tipo A e do tipo B.

TRATAMENTO

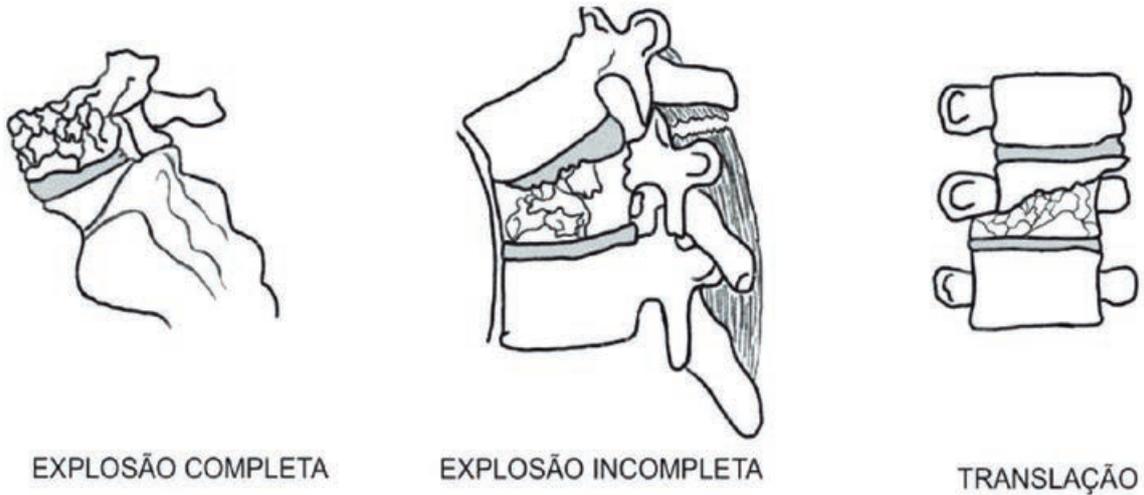
No pronto socorro, o paciente deve ser estabilizado conforme as medidas do ATLS e, em seguida, deve haver estabilização de outras fraturas, coluna e bacia, quando necessário. O repouso absoluto é primordial até que o caso seja avaliado por equipe de Ortopedia ou de Neurocirurgia^{9,10,11}.

Tratamento conservador é realizado com analgesia, uso de órteses e acompanhamento radiográfico regular. Já o tratamento cirúrgico depende do tipo de fratura, sendo *a priori* indicado em fraturas instáveis e/ou déficits neurológicos¹². O objetivo final da cirurgia é restaurar a estabilidade e a curvatura fisiológica, promover a fusão óssea e permitir a reabilitação precoce. Quanto ao tipo de abordagem cirúrgica, pode variar de acordo com a classificação da fratura e do estado geral do paciente, assim como de suas patologias associadas^{10,12}.

FRATURA POR EXPLOSÃO

São constituídas por mecanismo de compressão com carga axial. Como consenso geral, as fraturas em explosão são abordadas quando há diminuição de mais de 50% da altura do corpo vertebral, retropulsão do muro posterior com estreitamento do canal em 20% e aproximadamente 25 graus de angulação cifótica^{11,12}.

Figura 1. Ilustração dos mecanismos de fratura.



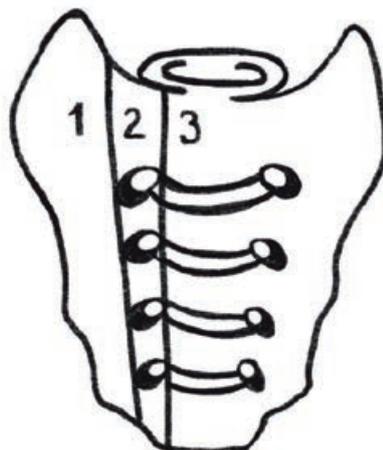
Fonte: os autores, 2023.

FRATURAS DO SACRO

As lesões que causam fraturas no sacro, correspondem a 1% das fraturas da coluna vertebral, as quais apresentam relação com lesões do anel pélvico. Primordialmente, as fraturas do sacro foram classificadas por Denis em lesões do tipo I, II e III^{12,13,14}:

- zona 1 (região alar): fratura através da asa do sacro;
- zona 2 (região foraminal): fratura que envolve um ou mais forames; e
- zona 3 (região do canal vertebral): fratura que compromete o canal central do sacro³.

Figura 2. Ilustração da classificação de Denis das fraturas do sacro.



Fonte: os autores, 2023.

Em seguida, Isler classificou o tipo II em subtipos A, B e C, com relação ao traço de fratura através da faceta articular de L5-S1. Posteriormente, Roy-Camille descreveu o tipo III com traço transverso. Finalmente, as fraturas que envolvem o sacro bilateralmente, são classificadas conforme se assemelham a letras dos alfabetos latino e grego (U, T, H e λ)^{4,13,14}.

FRATURA DE CHANCE

Caracterizada como uma fratura do tipo B1, a fratura de Chance é conhecida, também, como fratura do cinto de segurança, devido à prevalência desta fratura em pacientes vítimas de acidentes automobilísticos que apresentam o sinal homônio. Foi descrita por GQ Chance, em 1948, e consiste na lesão horizontal da vértebra, que se estende de posterior para anterior através do processo espinhoso, dos pedículos e do corpo vertebral. Apresenta déficits neurológicos quando os fragmentos ósseos passam a ocupar o canal medular. É rara e, assim como o traumatismo raquimedular de maneira geral, também é mais frequente em jovens¹⁶.

Acomete, predominantemente, a região de transição toracoabdominal, devido ao mecanismo de ação. O diagnóstico é feito mediante exames de imagem, de modo que a TC e a RM apresentam maiores detalhes. O tratamento conservador está indicado quando a fratura está alinhada e apresenta cifose menor do que 15 graus, enquanto a intervenção cirúrgica está indicada na presença de déficits neurológicos e nos quadros de cifose maior ou igual a 30 graus¹⁷.

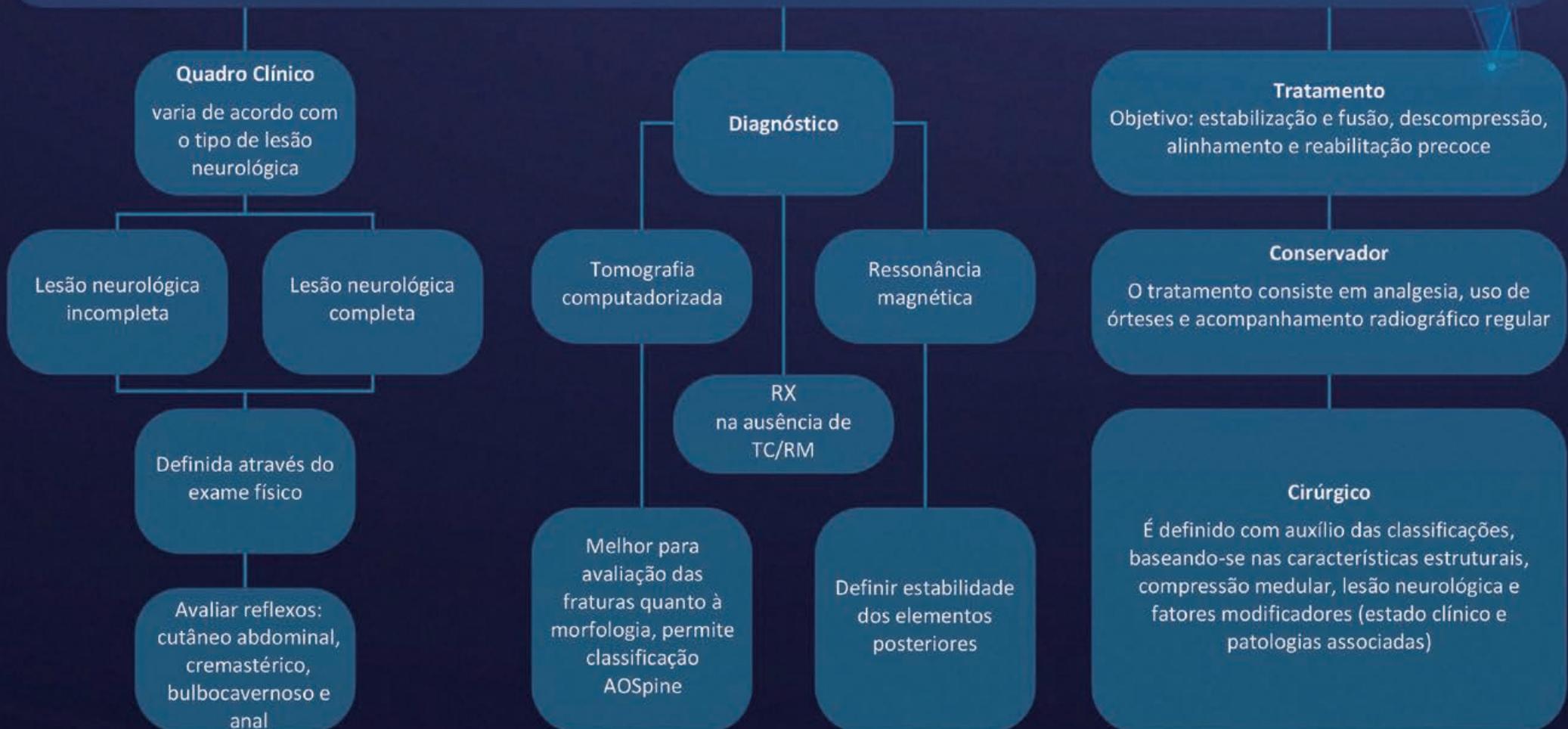
A fratura de Chance deve ser investigada em pacientes vítimas de acidentes automobilísticos com história de trauma abdominal que apresentem o sinal do cinto de segurança. Apesar de apresentar prognóstico favorável, especialmente nos casos em que não há comprometimento neurológico, podem haver complicações como dor crônica e cifose com diminuição da função^{17,18}.

REFERÊNCIAS

1. Tavares CB, Sousa EB, Borges IBC, Godinho Júnior AA, Freire Neto NG. Perfil epidemiológico dos pacientes com fraturas torácicas e lombares tratadas cirurgicamente no Serviço de Neurocirurgia do Hospital de Base do Distrito Federal (Brasília-Brasil). *Arq Bras Neurocir*. 2013;32(1):19-25.
2. Finger G, Cecchini TPB, Gripa MEC, *et al.* Spine Trauma Epidemiological Profile In A Tertiary Neurosurgery Hospital In South Brazil. *Coluna/Columna*. 2021;20(3):224-8
3. Denis F. The three column spine and its significance in the classification of acute thoracolumbar spinal injuries. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1983;8(8):817-31
4. Cozadd AJ, Schroder LK, Switzer JA. Fracture Risk Assessment: An Update. *J Bone Joint Surg Am*. 2021;103(13):1238-1246.
5. Greenberg MS (ed). *Handbook of Neurosurgery*. 8a. ed. Thieme, 2016.
6. Barros Filho TEP, Camargo OP, Camanho GL. *Clínica ortopédica*. Barueri, SP: Manole, 2012.
7. Nader R, Sabbagh AJ, Elbabaa SK, Hosam Al-Jehani, Gasco J, Gragnaniello C. *Neurosurgery Case Review: Questions and Answers*. Stuttgart: Thieme Verlag; 2020.
8. Munjin M, Fiore N. Tratamento das lesões traumáticas da coluna toracolombar. AOSPINE Programa de Formação Contínua. Disponível em: https://www.aolatam.org/ftp/edudatabase/open-files/aos_da_n2m3t3_Munjin_prt.pdf.
9. Spiegl UJ, Fischer K, Schmidt J, *et al.* The Conservative Treatment of Traumatic Thoracolumbar Vertebral Fractures. *Dtsch Arztebl Int*. 2018;115(42):697-704
10. Shin CP, Mascarenhas LD, Holderread BM, *et al.* Treatment for sacral insufficiency fractures: A systematic review. *J Orthop*. 2022;34:116-122.
11. Das K, Mahajan R, Mohapatra B, Bansal ML, Sharma A. Floating lumbar spine: proposed mechanism with review of literature. *Eur Spine J*. 2019;28(8):1751-1754.
12. Bourghli A, Abouhashem S, Abo Wali R, *et al.* Management of a posterior gunshot injury with a floating pedicle and cerebrospinal fluid leak. *Eur Spine J*. 2018;27(8):1681-1687.
13. Kweh BTS, Tee JW, Oner FC, *et al.* Evolution of the AO Spine Sacral and Pelvic Classification System: a systematic review. *J Neurosurg Spine*. 2022;37(6):914-926.
14. El Dafrawy MH, Raad M, Okafor L, Kebaish KM. Sacropelvic Fixation: A Comprehensive Review. *Spine Deformity*. 2019;7(4):509-16.
15. Kaye ID, Yoon RS, Stickney W, Snavely J, Vaccaro AR, Liporace FA. Treatment of Spinopelvic Dissociation: A Critical Analysis Review. *JBJS Rev*. 2018;6(1):e7.
16. Koay J, Davis DD, Hogg JP. Chance Fractures. 2022 Aug 22. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. PMID: 30725611.
17. Zwolak P, Kröber M. Chance fracture in an older patient with positive sagittal imbalance and previous lumbar arthrodesis: what can be done? *Arch Orthop Trauma Surg*. 2016;136(4):453-5.
18. Pitta M, Wallach CJ, Bauk C, Hamilton WG. Lumbar chance fracture after direct anterior total hip arthroplasty. *Arthroplast Today*. 2017;3(4):247-250.

TRAUMATISMO RAQUIMEDULAR: FRATURA DE COLUNA LOMBOSSACRA

Predomínio em homens, por queda de altura e em segmento toracolumbar





CAPÍTULO 19

TRAUMATISMO RAQUIMEDULAR: SÍNDROME DA CAUDA EQUINA

Ingridy Maria Oliveira Ferreira
Ana Beatriz de Matos Berg Abrantes
Kaio Felipe Assis Santos
Gabriel Barbosa dos Santos
Natália Martins de Oliveira
Marcos Masini

INTRODUÇÃO

A incidência anual das lesões medulares nos EUA foi estimada entre 4 e 3 por 100.000 habitantes. São acometidos pacientes na faixa etária predominante entre 15 e 30 anos de idade. Acidentes automobilísticos, quedas de altura e violência são as principais causas de lesão medular. Essas lesões causam clínicas distintas, a depender do nível ao qual a medula foi atingida, uma possível manifestação é a síndrome da cauda equina¹.

A síndrome da cauda equina (SCE) caracteriza-se pela compressão das raízes nervosas lombares distais, sacrais e coccígeas na extremidade do cone medular ao nível das vértebras L1 e L2. Quanto à sua incidência na população, podemos considerá-la baixa, variando de 1:33.000 a 1:100.000 habitantes².

Os sinais clínicos característicos dessa doença são: fortes dores lombares; anestesia em sela; disfunção sexual e de esfíncter; além de fraqueza de membros inferiores. Esses sinais são importantes, mas não precisam estar presentes simultaneamente para o diagnóstico².

Algumas possíveis causas são: hérnia discal extrusa, lesões tumorais, fraturas vertebrais, estenoses de canal, infecções, manipulação, e ferimentos por arma de fogo. É uma emergência e seu tratamento de escolha continua sendo a descompressão cirúrgica².

FISIOPATOLOGIA E ETIOLOGIAS

A cauda equina ou cauda do cavalo em latim, é nome que descreve o feixe nervoso terminal localizado entre os corpos vertebrais L1-S5 que serve para suprir as extremidades inferiores, períneo, região perianal e bexiga. Quando ocorre compressão de uma ou de várias dessas raízes nervosas, o indivíduo desenvolve a denominada síndrome da cauda equina, apresentando sintomas do neurônio motor inferior^{3,4}.

Os pacientes apresentam graus variados de fraqueza muscular dos membros inferiores, distúrbios sensoriais, ausência ou diminuição dos reflexos e disfunção vesical neurogênica. Sendo esse último, o único elemento com o qual os médicos de todo o espectro concordam para fazer o diagnóstico. A inervação da bexiga é complexa, tendo contribuição do sistema parassimpático, o qual inerva os músculos detrusor e o esfíncter interno, promovendo o esvaziamento da bexiga por meio da contração do músculo detrusor e relaxamento do esfíncter interno. Também tem aporte do sistema simpático, ele inerva o esfíncter externo e promove o armazenamento de urina através do nervo pudendo, que se origina do segundo, terceiro e quarto nervos sacrais^{3,4}.

A ruptura nos arcos reflexos relacionados aos sistemas nervosos parassimpático e simpático, são as principais causas da disfunção vesical neurogênica. Há duas teorias principais para explicar de que forma ocorre essa lesão, são elas: por compressão mecânica direta e por lesão isquêmica. Na compressão mecânica direta, as raízes sofrem lesão por estruturas como hérnias de disco ou por outras mudanças na pressão intradural. Essas raízes da cauda equina são compostas apenas por uma camada protetora, o endoneuro, sendo assim, mais suscetíveis a agravos. Já em relação à lesão isquêmica, quando ocorre uma compressão, o efeito da hipovascularidade induz piora adicional ao tecido, com ativação de vias inflamatórias e formação de edema intraneural que progressivamente leva a uma isquemia irreversível e déficits sensoriais e motores permanentes do tecido nervoso e de partes moles^{3,5}.

As lesões do neurônio motor inferior nessa região levam à perda da função motora e sensorial da bexiga, impedindo que os pacientes sintam quando a bexiga está cheia, não podendo contrair voluntariamente para urinar, provocando retenção urinária e incontinência por transbordamento^{3,5}.

QUADRO CLÍNICO

ACHADOS NA HISTÓRIA CLÍNICA

A SCE consiste em um conjunto de sinais e sintomas, que dependem das raízes afetadas. Clinicamente, essa compressão pode causar lombociatalgia unilateral ou bilateral, déficit motor e sensitivo em membros inferiores, alterações sensitivas em sela (hipoestesia, parestesia ou anestesia), alterações esfinterianas (incontinência ou retenção urinária e/ou fecal) e alterações na funcionalidade sexual.

A variedade de apresentação clínica tem sido atribuída ao nível em que está localizada a compressão da coluna vertebral^{6,7}.

PRINCIPAIS SINAIS DE ALERTA

Os principais sinais de alerta são hérnia discal lombar (45% dos casos), sendo considerada uma das principais causas da SCE; tumores em região lombar e sacral (29% dos casos), traumas (10% dos casos), infecção (28%), estenose vertebral (21%), hematoma (20%), inflamação (12%), sintomas vasculares (11%), além de incontinência de esfínteres (vesical e anal). Ademais, a anestesia em sela, sinal clínico apresentado em diversos pacientes, corresponde à perda da sensibilidade da porção medial dos músculos da região perineal^{7,8}.

PREVALÊNCIA E RELEVÂNCIA DE CADA SINTOMA E SINAL E SENSIBILIDADE/ESPECIFICIDADE

A dor espontânea é o sintoma mais prevalente, sendo intenso, do tipo radicular, unilateral ou assimétrico e pode envolver o períneo, coxa, perna e região lombar.

A prevalência de lombalgia ocorre na maioria dos pacientes com a síndrome, devido à compressão do plexo nervoso da cauda equina. A anestesia em sela é outro sintoma de grande relevância, porque se apresenta em vários pacientes já que a perda da sensibilidade nas nádegas, no períneo, na bexiga e no reto, indica compressão dos nervos nas raízes sacrais^{8,9}.

EXAME FÍSICO

A apresentação clínica da SCE pode ser marcada por fácies álgica, hipoestesia ou anestesia de membros inferiores e região perineal (anestesia em sela), bexigoma doloroso, perda do reflexo aquileu, dor a palpação superficial e profunda da região supra púbica.

Alguns sinais devem ser verificados para avaliação das raízes sacrais:

- reflexo Aquileu: consiste na percussão no tendão calcâneo, objetivando avaliar a integridade do nervo tibial posterior e as raízes L5-S1, esperando-se uma resposta preservada de flexão do pé; e
- teste de Lasègue: avalia lesões ou compressões do nervo isquiático, com etiologia na união das raízes lombossacras L4 a S3. Paciente em decúbito dorsal, é pedido que o paciente realize o movimento de flexão de quadril até que ele relate dor. Nesse momento o profissional realiza a dorsiflexão passiva do pé, se o paciente sentir dor nesse momento o teste será positivo. Também, pode ser encontrado hiporreflexia patelar^{9,10}.

ESCALAS

Lavy *et al.* descreveram a SCE em três categorias: tipo 1 apresenta-se de forma aguda como a primeira manifestação de hérnia de disco lombar; tipo 2 ocorre como resultado de dor crônica nas costas; e tipo 3 apresenta um padrão crônico, com início lento dos sintomas⁹.

Outra classificação também foi proposta: SCE completa (com retenção urinária) ou SCE incompleta (disfunção urinária sem retenção).

Todd (2010) propôs uma escala de classificação da SCE com base em três fatores: sensação perineal (sela); tônus anal; e função vesical. Os pontos são atribuídos de forma semelhante à escala de coma de Glasgow, na qual uma pontuação total mais baixa representa uma doença mais grave¹⁰.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico para a SCE é baseado em seus sinais e sintomas, os quais são confirmados com exames de imagem. As causas mais comuns dessa patologia são por herniação de disco intervertebral ou por algum tumor no local que levam o paciente a clinicamente sentir fraqueza assimétrica em membros inferiores, comprometimento irregular de todas as modalidades de sensibilidade, perda dos reflexos tendinosos profundos, assim como do reflexo bulbocavernoso e do reflexo anal, frequentemente com lombalgia e dor radicular. Portanto, ao se notar esses sinais e sintomas em seu paciente, é importante pensar na SCE como possível diagnóstico^{1,11,12,13}.

Alguns pontos são fundamentais para a investigação: como é a localização da dor, intensidade e irradiação; se tem paresia ou parestesia associados; se tem fraqueza ou diminuição dos movimentos abaixo do local de queixa da dor; e se existe simetria nos sintomas. A SCE é uma das síndromes raquimedulares agudas que podem incapacitar seu paciente de forma insidiosa ou permanente caso não seja tratada rapidamente e de forma eficiente^{1,11,14}.

Para melhor avaliação neurológica e classificação, podemos fazer uso das escalas da *American Spinal Injury Association*.

Tabela 1. Escala de limitação física da *American Spinal Injury Association* (ASIA).

A	Completa	Nenhuma função motora ou sensitiva preservada nos segmentos sacrais mais inferiores (S4/S5)
B	Sensitiva parcial	Função sensitiva preservada, mas nenhuma função motora abaixo do nível neurológico, inclusive segmentos sacrais
C	Motora parcial	Função motora preservada abaixo do nível neurológico e mais da metade dos músculos principais situados abaixo do nível tem graus <3, com alguma função motora e/ou sensitiva sacral preservada
D	Motora parcial	Função motora preservada abaixo do nível neurológico e mais da metade dos músculos principais situados abaixo do nível tem graus > 3, com alguma função motora e/ou sensitiva sacral preservada
E	Normal	Funções sensitivas e motoras normais. Pode haver anormalidades dos reflexos

Fonte: os autores, 2023.

Tabela 2. Etapas do exame físico para classificar o traumatismo raquimedular.

1	Realizar exame sensorial em 28 dermatômos (inclusive o dermatômo S4/S5) bilateralmente para testar sensibilidade ao toque suave e à picada de agulha e testar a sensibilidade anal
2	Determinar o nível sensitivo (lados direito e esquerdo)
3	Realizar exame motor em 10 grupos musculares principais, inclusive contração anal
4	Determinar o nível motor (lados direito e esquerdo)
5	Determinar o nível neurológico da lesão
6	Classificar a lesão em completa ou parcial
7	Determinar o grau da Escala de Limitação Física ASIA (A-E)
8	Determinar a zona de preservação parcial, se for ASIA A

Fonte: os autores, 2023.

Sendo assim, o exame neurológico se faz necessário e de extrema necessidade para ajudar na identificação e guiar a investigação diagnóstica, juntamente com os sinais e sintomas. Para que o diagnóstico de SCE seja feito, é necessário que se tenha um ou mais desses sintomas: disfunção da bexiga e/ou intestino; sensação reduzida na área da sela; e disfunção sexual, com possível déficit neurológico no membro inferior (perda motora/sensorial e alteração de reflexos). Como a causa mais comum já citada anteriormente é por hérnia de disco lombar, na maioria dos casos a dor nas costas ou ciática também estará presente de característica uni ou bilateral^{1,11,13}.

Exames de imagem para avaliação local se fazem presentes e de extrema necessidade para essa finalidade de avaliação e diagnóstico adequado para o seu tratamento posterior, mesmo com o diagnóstico clínico. A ressonância magnética é o exame de imagem para suporte de sua investigação e de tratamento, indicando a melhor forma e o que deve ser esperado na abordagem, ao exemplo cirúrgico de descompressão por hérnia discal ou a presença de tumorações^{12,13,14}.

Figura 3. Paciente com síndrome de compressão da cauda equina em L2.



Fonte: imagem cedida por Dr. Marcos Masini, 2022.

TRATAMENTO

O tratamento para a SCE varia de acordo com o nível de acometimento, sendo completa ou incompleta. A causa mais comum para a SCE é a ruptura do disco com hérnia, entretanto também inclui defeitos congênitos da medula, infecção das meninges, abscesso, tumor na região lombar, lesão da medula, estenose espinhal, malformação arteriovenosa e complicações pós-operatórias¹⁵.

Levemos em consideração a causa mais habitual, ruptura do disco com hérnia. Para estes casos, o tratamento recomendado (padrão-ouro) é a cirurgia de emergência para a descompressão completa em até 48h após o aparecimento dos sintomas; em caso de atraso na intervenção, afetará diretamente no prognóstico do paciente^{14,15,16,17}.

O planejamento cirúrgico deve ter como objetivo principal a descompressão da área de compressão mecânica e ser focado na etiologia da SCE¹⁸.

O tempo para a cirurgia não é muito bem definido, pois os danos nas raízes nervosas ocorrem contínua e progressivamente, dificultando a definição de tempo seguros ou limiares de déficit. Com isso, os pacientes devem ser submetidos a descompressão de emergência assim que for seguramente possível. Visto que a intervenção após 48h foi associada ao um prognóstico inferior nos pacientes, tendo aumento de mortalidade hospitalar e número total de complicações^{14,15,16,17,18}.

SCE é uma condição que tem sua apresentação muito variada, contribuindo para o atraso e incorreto diagnóstico da condição dos pacientes, sendo uma condição associada com alto risco de litígio, os provedores podem otimizar os resultados de longo prazo e minimizar os riscos de litígio por meio de uma comunicação transparente, boa prática clínica, documentação e tratamento cirúrgico precoce^{14,17}.

Tratamento adjuvante talvez seja necessário para abordar causas subjacentes, como antibióticos para infecção. SCE é uma condição com potencial para uma morbidade significativa. Seu prognóstico está intimamente ligado com o nível de acometimento da cauda equina, tempo de intervenção e eficácia cirúrgica, que deve ser o mais rápido possível a partir do início dos sintomas¹⁴.

REFERÊNCIAS

1. Bertolucci PH, Ferraz HB, Povoas OG, Pedroso JL. Neurologia: Diagnóstico e Tratamento. 3a Ed. São Paulo: Manole; 2021.
2. Dias ALN, Araújo FF, Cristante AF, Marcon RM, Barros Filho TEP, Letaif OB. Epidemiology of cauda equina syndrome. What changed until 2015. Rev Bras Ortop. 2017;53(1):107-112.
3. Bulloch L, Thompson K, Spector L. Cauda Equina Syndrome. Orthopedic Clinics of North America, 2022;53(2):247-254.
4. Wong DA, Transfeldt E. Macnab's Backache. 3a ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1997.
5. Parke WW, Gammell K, Rothman RH. Arterial vascularization of the cauda equina. J Bone Joint Surg Am. 1981;63(1):53-62.
6. Ma B, Wu H, Jia LS, Yuan W, Shi GD, Shi JG. Cauda equina syndrome: a review of clinical progress. Chin Med J. 2009;122(10):1214-22.
7. Codignole A, Domingueti FM, Alcântara OA, *et al.* Síndrome da cauda equina causada por compressão de hérnia de disco lombar. Recima. 2021;2(8).
8. Pereira CU. Síndrome da cauda equina devido à hérnia discal lombar. Apresentação de caso. Rev Bras Neurol Psiqu. 2013;17(1).
9. Lavy C, James A, Wilson-MacDonald J, Fairbank J. Cauda equina syndrome. BMJ. 2009;338:b936.
10. Todd NV. For debate – guidelines for the management of suspected cauda equina syndrome. Br J Neurosurg. 2010;24(4):387-90.
11. Lavy C, Marks P, Dangas K, Todd N. Cauda equina syndrome—a practical guide to definition and classification. Int Orthop. 2022;46(2):165-169.
12. Greenberg DA, Aminoff MJ, Simon RP. Neurologia clínica. 8a ed. AMGH; 2014.
13. Louis ED, Mayer SA, Rowland LP. Merritt – Tratado de Neurologia, 13ª ed. Grupo GEN; 2018.
14. Long B, Koyfman A, Gottlieb M. Evaluation and management of cauda equina syndrome in the emergency department. Am J Emerg Med. 2020;38(1):143-148.
15. Greenhalgh S, Finucane L, Mercer C, Selfe J. Assessment and management of cauda equina syndrome. Musculoskelet Sci Pract. 2018;37:69-74.
16. Quaille A. Cauda equina syndrome-the questions. Int Orthop. 2019;43(4):957-961.
17. Mendes AC, Barone BV, Pereira AESB. Prognóstico da Síndrome da Cauda Equina: uma revisão integrativa. Bionorte. 2021;10:S2.
18. Kuris EO, McDonald CL, Palumbo MA, Daniels AH. Evaluation and Management of Cauda Equina Syndrome. Am J Med. 2021;134(12):1483-1489.

TRAUMATISMO RAQUIMEDULAR: SÍNDROME DA CAUDA EQUINA

É caracterizado pela compressão das raízes nervosas lombares distais, sacrais e coccígeas na extremidade do cone medular ao nível das vértebras L1 e L2

Quadro clínico

Lombociatalgia uni ou bilateral, déficit motor e sensitivo em membros inferiores, alterações sensitivas em sela

Alterações esfinterianas e alterações na funcionalidade sexual

Sinais de alerta

hérnia discal lombar; tumores em região lombar e sacral; traumas, infecção, estenose vertebral, hematoma

Diagnóstico

Ressonância magnética

Exame físico

Escala de limitação de ASIA

Suporte de sua investigação e de tratamento

Exame sensorial em 20 dermatômos

Exame motor em 10 grupos musculares principais, inclusive contração anal

Tratamento

O tratamento varia de acordo com o nível de acometimento, sendo completa ou incompleta

Considerando a causa mais habitual, ruptura do disco com hérnia:

- o tratamento recomendado (padrão-ouro) é a cirurgia de emergência para a descompressão completa em até 48 horas após o aparecimento dos sintomas
- em caso de atraso na intervenção, afetará diretamente no prognóstico do paciente



CAPÍTULO 20

ACIDENTE VASCULAR ISQUÊMICO AGUDO: OCLUSÃO DE GRANDES VASOS E TRATAMENTO ENDOVASCULAR

Júlia Alvim Lage
Lara Dandolini Pavelegini
Vitória Silveira da Silva
Ana Luísa Negrão Silva
Ana Flávia Pereira da Silva
Atahualpa Cauê Paim Strapasson

INTRODUÇÃO

O acidente vascular cerebral (AVC) decorre da alteração do fluxo de sangue ao cérebro¹. Responsável pela morte de células nervosas da região cerebral atingida, o AVC pode se originar de uma obstrução de vasos sanguíneos, o chamado acidente vascular isquêmico, ou de uma ruptura do vaso, conhecido por acidente vascular hemorrágico².

O AVC isquêmico (AVCi) caracteriza-se por uma incapacitação súbita da circulação cerebral causada por bloqueio parcial ou total de um ou mais vasos sanguíneos cerebrais². Assim, a interrupção do fluxo de oxigênio por minutos gera destruição da célula e morte do tecido cerebral (isquemia cerebral focal) que resulta em déficits neurológicos súbitos com infarto cerebral permanente².

As causas comuns são (em ordem decrescente): oclusão aterotrombótica de pequenas artérias; embolia cerebral (infarto embólico); oclusão das artérias cerebrais profundas (infarto lacunar); e estenose arterial proximal com hipotensão que diminui o fluxo sanguíneo cerebral nas correntes arteriais (acidente vascular encefálico hemodinâmico)³.

EPIDEMIOLOGIA

O AVCi é mais prevalente comparado ao hemorrágico, sendo recorrente em 84% dos casos⁴. Seus fatores de risco são a presença de doenças sistêmicas como hipertensão arterial sistêmica (HAS), diabetes *mellitus* (DM), dislipidemias, entre outras e o risco aumenta com o envelhecimento, após 55 anos⁴.

A prevalência do AVCi pode ser subdividida a partir do mecanismo fisiopatológico em: aterosclerose extracraniana (10%), aterosclerose intracraniana (10%), cardioembólico (25%), infarto lacunar (15%), etiologia indeterminada (30%), ou outras causas definidas (10%)⁵.

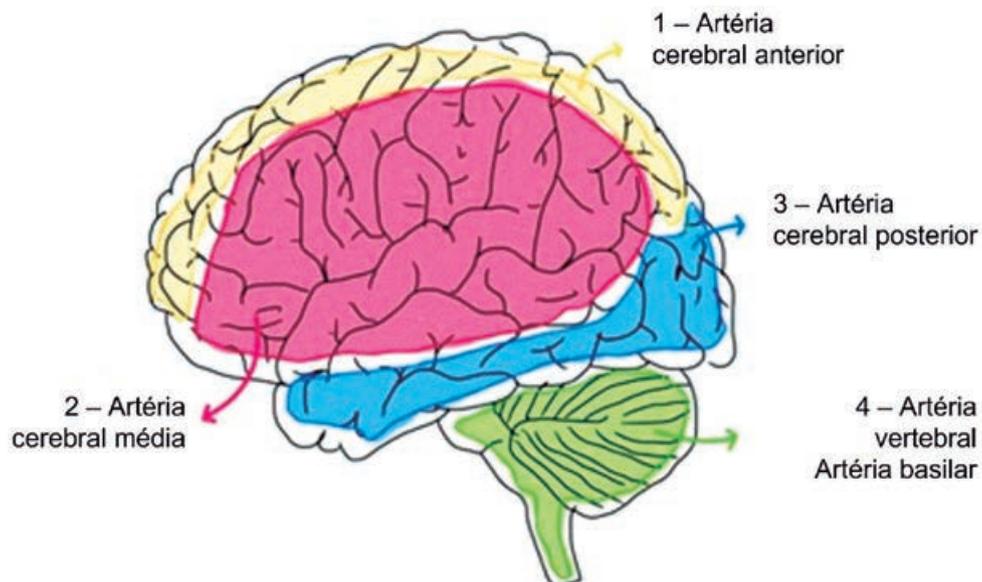
A frequência de AVCi devido à oclusão de grandes vasos pode ser dividida de acordo com qual vaso foi acometido, dentre as oclusões arteriais completas, de 95 casos de oclusões arteriais completas observados, 70 casos acometeram a artéria carótida interna, 15 casos acometeram a artéria cerebral média e 10 acometem a artéria cerebral anterior^{6,7}.

No Brasil, apenas no ano de 2019, foram registradas 184.436 internações por doenças cerebrovasculares, com 26.436 mortes, gerando uma taxa de mortalidade de 14,3%⁸. A maior taxa de internação foi de indivíduos acima de 70 anos, com 30% evoluindo para óbito após os 80 anos⁸.

QUADRO CLÍNICO

A sintomatologia do AVC se caracteriza a partir da área isquemiada, podendo ser um sítio lesional hemisférico ou infratentorial⁹. O sítio lesional pode ser caracterizado através do sistema arterial atingido, esse sistema apresenta dois terços da região anterior do encéfalo suprida pelo sistema carotídeo, enquanto um terço da região posterior é irrigada pelo sistema vertebrobasilar. Portanto, o conhecimento acerca da vascularização encefálica é essencial para a compreensão dos sintomas apresentados^{9,10}.

Figura 1. Áreas da vascularização cerebral. 1. Região em amarelo: referente a vascularização da aa. cerebral anterior; 2. Região em rosa: referente à vascularização da aa. cerebral média; 3. Região em azul: referente à vascularização da aa. cerebral posterior; e 4. Região em verde: referente à vascularização da aa. vertebral e artéria basilar.



Fonte: os autores, 2023.

Os sintomas incluem, mas não estão restritos à déficits neurológicos de início súbito, sendo a hemiplegia contralateral o principal e mais característico sintoma do AVC¹⁰. Além deste, também se considera a afasia, disartria, confusão e cefaleia intensa repentina^{10,11} (Tabela 1).

Tabela 1. Quadro clínico do AVCi relacionado ao território cerebrovascular afetado.

Área comprometida	Principais déficits encontrados
Artéria cerebral média direita	Hemiparesia, paralisia facial central, heminegligência e hemi-hipoestesia, todas à esquerda
Artéria cerebral média esquerda	Hemiparesia, paralisia facial central, hemi-hipostesia, todas à direita, e afasia
Artéria cerebral anterior	Paresia ou hipoestesia do membro inferior contralateral, incontinência urinária e rebaixamento de nível de consciência – aumentado se bilateral
Artéria cerebral posterior	Hemianopsia homônima contralateral e hemi-hipostesia contralateral
Artéria carótida interna	Paresia ou hipoestesia de membro inferior contralateral, paralisia facial central, hemi-hipostesia, heminegligência e hemiparesia do lado contralateral ao afetado, afasia e amaurose do olho ipsilateral
Artérias do sistema vertebrobasilar	Vertigem, alteração de nervos cranianos – exceto nervo óptico e olfatório – hemiparesia ou hemi-hipostesia e paralisia facial central contralateral, ataxia cerebelar

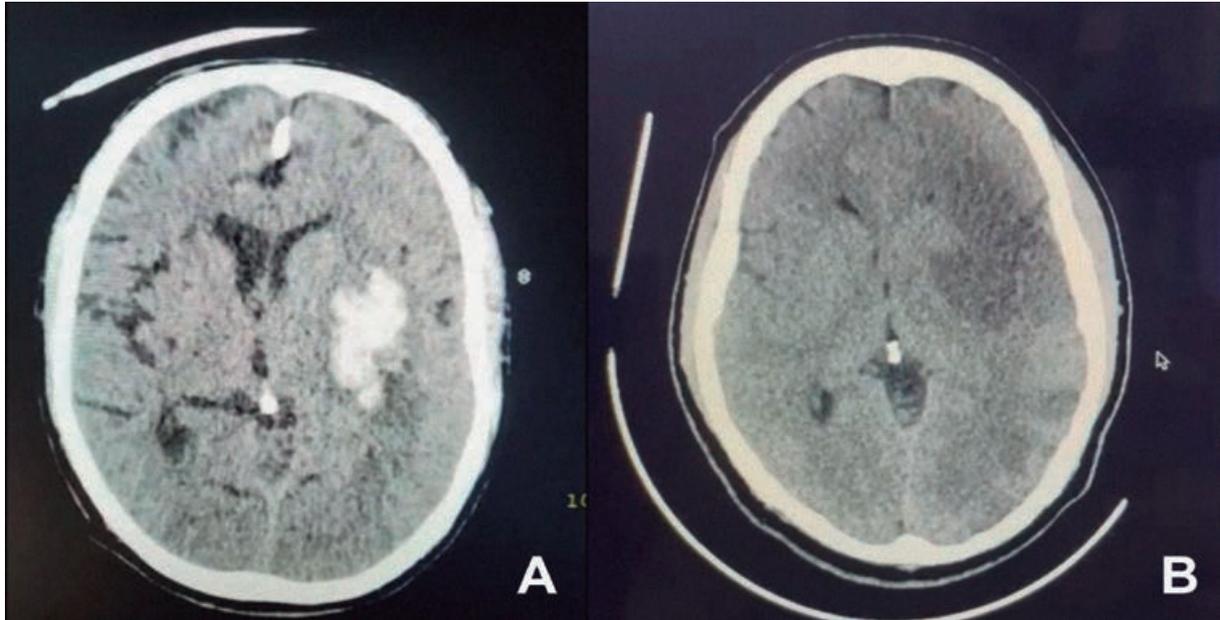
Fonte: adaptada de Velasco *et al.*, 2019¹¹.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico do AVC é clínico-radiológico, baseado na anamnese e exame físico, em conjunto com exames de imagem para definir se o AVC é de causa isquêmica ou hemorrágica e deve ser feito o mais rápido possível para que o paciente possa ter um melhor prognóstico¹².

A tomografia computadorizada (TC) sem contraste é o exame de escolha e usada de imediato para diferenciar-se hemorrágicos ou isquêmicos, excluir outras doenças e avaliar possíveis complicações¹³. No exame, o infarto aparece como uma área hipodensa acompanhada de edema, mas geralmente não aparece nas primeiras horas por ter expressão radiológica depois de 24h do início do quadro neurológico¹². Portanto, é um exame essencial para descartar hemorragia, que aparece imediatamente como uma área hiperdensa¹⁴ (Figura 2).

Figura 2. Imagens de TC. **A.** AVC hemorrágico, no qual o sangue se apresenta hiperdenso, intraparenquimatoso, no hemisfério esquerdo; **B.** AVCi mostrando uma área hipodensa que representa o infarto no hemisfério esquerdo, após 24h do início dos sintomas.

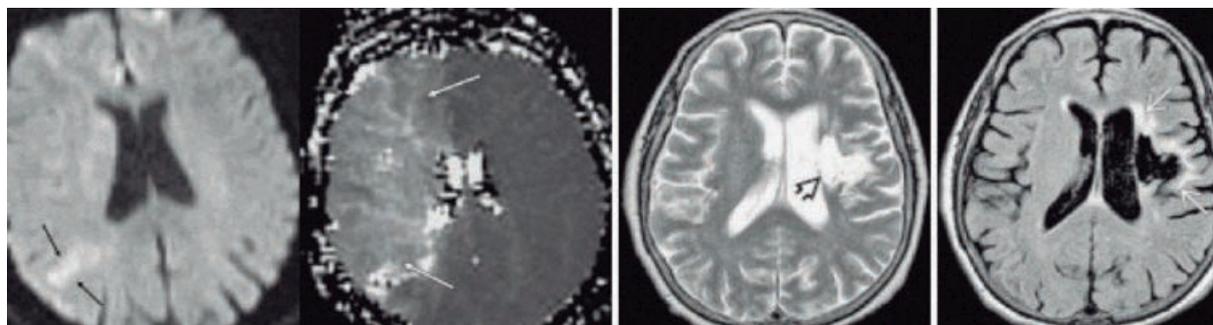


Fonte: Imagens cedidas pelo Hospital Santa Rosa.

Já a angiotomografia computadorizada (angioTC) é um exame que permite o estudo das artérias cerebrais, utilizado para identificar o local da oclusão arterial e se o paciente é elegível para o tratamento por trombectomia mecânica. Nos casos elegíveis, a oclusão precisa estar em uma grande artéria da base do crânio¹⁵.

A ressonância magnética (RM) é o exame padrão-ouro para o diagnóstico do AVCi agudo por ter uma sensibilidade maior do que a TC, porém o custo é elevado, leva tempo, não pode ser feito em pacientes com artefatos metálicos no corpo, além da baixa disponibilidade intra-hospitalar. A sequência utilizada é T2 ou FLAIR, além das técnicas de difusão (DWI) e perfusão (PWI)¹⁶. A vantagem em relação à TC é que a RM detecta a isquemia após minutos do início do quadro neurológico, além de permitir a visualização de AVC em tronco encefálico, que não teria como ser visto na TC¹². Outra vantagem da RM é a possibilidade de calcular a área de penumbra pela comparação da área de difusão com a perfusão. Uma PWI menor que a DWI significa penumbra isquêmica, logo, um melhor prognóstico. Já uma PWI igual a DWI indica lesão irreversível¹⁶ (Figura 3).

Figura 3. RM evidenciando áreas hipersinal em difusão, T2 e FLAIR, respectivamente, e área hipointensa em T1.



Fonte: adaptado de Lima *et al.*, 2018¹⁷.

A avaliação laboratorial no AVCi deve ser feita na fase aguda e inclui hemograma, VHS, plaquetas, tempo de protrombina, tromboplastina parcial ativada, fibrinogênio, glicemia, função renal e hepática, perfil lipídico, ácido úrico e eletroforese de proteínas¹⁷. Exames como eletrocardiograma e raio X de tórax também podem ser solicitados para avaliação cardíaca antes da alta hospitalar¹⁶. Esses exames complementares são importantes, pois por meio deles podemos diferenciar um AVC de situações que mimetizam um AVC. Além disso, são utilizados para avaliar a possibilidade de terapia trombolítica e identificar comorbidades clínicas como o IAM, por exemplo¹⁷.

Com base no diagnóstico diferencial do AVCi, além do AVC hemorrágico, devemos pensar em trauma, neoplasia, abscesso, epilepsia e enxaqueca, os quais também podem causar sintomas neurológicos súbitos que precisam ser investigados durante a anamnese, exame físico e exames de imagem¹².

Os sintomas neurológicos que devem ser investigados para auxiliar no diagnóstico diferencial entre o AVCi e o AVCh são a presença de cefaleia ou vômito, coma ou rebaixamento do nível de consciência, também pode ter aumento da pressão arterial devido ao sangramento, sendo mais comum acima de 220x120mmHg¹². Para diagnosticar tumores e abscessos deve-se considerar uma evolução clínica em dias ou semanas, com o aparecimento de convulsões antes dos sinais focais¹². Em caso de traumatismo, será possível ver sinais externos que indicam o trauma, como as lesões em face ou em crânio, e associado ao início súbito de sintomas neurológicos¹².

Existe, também, o ataque isquêmico transitório (AIT) que se diferencia do AVCi por tempo de estabilização e reversão do déficit neurológico em até 24h¹². A causa principal é o bloqueio temporário do fluxo sanguíneo devido à presença de coágulo nas artérias, sendo comum seu aparecimento em casos de paciente com aterosclerose, pressão arterial elevada, anomalias cardíacas ou infarto recente¹². O AIT é considerado um dos principais fatores de risco para o AVCi ¹² (Tabela 2).

Tabela 2. Diagnóstico diferencial do AVCi.

AVC hemorrágico	Além dos sintomas neurológicos súbitos é comum lesão hiperdensa na TC
Tumor e Abscesso	Na TC, os tumores se intensificam com o contraste mesmo em pacientes com sintomas leves.
Traumatismo	Os locais mais acometidos nas contusões costumam ser lobo frontal e temporal
Epilepsia	Convulsões são raras no AVE, exceto nos casos de hemorragia lobar
Enxaqueca	Pode ocorrer aura sem cefaleia, cegueira monocular transitória e caso haja cefaleia unilateral e pulsátil o diagnóstico de enxaqueca é praticamente certo

Fonte: adaptado de Louis *et al.*, 2018¹².

TRATAMENTO

O AVCi na fase aguda deve ser tratado de acordo com três etapas: recanalização, terapia para evitar lesão secundária, com controle rigoroso de glicemia capilar, temperatura corpórea, pressão arterial sistólica menor que 185mmHg e diastólica menor que 110mmHg, oximetria e medidas para aumentar a circulação colateral, com o objetivo de recuperar a área de penumbra¹⁸.

A recanalização consiste na reperfusão do território vascular acometido e está indicado na fase aguda dos sintomas⁶. Pode ser feita através da trombólise química intravenosa com ativador do plasminogênio tecidual recombinante (rtPA – *recombinant tissue plasminogen activator*, ou alteplase) ou trombectomia mecânica (tratamento endovascular)¹⁸.

Aproximadamente um terço dos pacientes com AVC apresentam oclusão de uma grande artéria proximal da circulação cerebral, como a artéria cerebral média⁶. Assim, quando o vaso intracraniano acometido possui grande calibre é possível realizar a remoção desse coágulo de forma mecânica, acessando a artéria acometida até localizar o ponto de oclusão e ser possível remover o trombo, a fim de restabelecer o fluxo sanguíneo cerebral (FSC)¹⁹.

A trombectomia mecânica, tratamento endovascular, é minimamente invasiva e tem mostrado melhor resultado funcional em ensaios clínicos randomizados em casos de AVC

associado a oclusão de artéria de grande calibre e pontuação da escala do *National Institutes of Health Stroke Scale* (NIHSS) elevada⁶.

Um déficit neurológico significativo, ou seja, pontuação na escala de NIHSS maior ou igual a seis pontos, associado ao tempo menor ou igual a 6h do início dos sintomas, considerando a última vez que o paciente foi visto bem, com oclusão de grandes vasos (por ex., artéria carótida interna, artéria cerebral média, artéria cerebral anterior, artéria basilar e artérias vertebrais) vistos por angioTC, angioRM ou angiografia e TC sem hipodensidade muito extensa e exclusão de hemorragia intracraniana, são indicativos para a trombectomia mecânica⁶.

A trombólise mecânica pode ser realizada por meio de alguns métodos endovasculares, sendo os mais utilizados o stent retriever e a aspiração²⁰. De acordo com os primeiros estudos realizados em 2013, obteve-se como resultado taxas de recanalização de 59% a 86%, quando feita em tempo hábil, utilizando dispositivos de segunda geração, os *stents retrievers*¹⁸.

As principais complicações associadas ao procedimento são o aparecimento de hemorragias, como a intracerebral e a subaracnoidea, além de microembolizações distais e no local da inserção do cateter²¹.

Em alguns casos pode ser combinado com uso de trombolítico, como a alteplase (rTPA) endovenosa, que tem como função dissolver o coágulo¹⁹. De acordo com a *American Heart Association* (AHA), a janela terapêutica para o uso da alteplase é estabelecida em até 4,5h, sendo que sua eficácia e benefício são visualizados, de maneira mais eficaz, naqueles pacientes que recebem a medicação o mais precocemente possível¹⁵. Seu uso, também, pode ser benéfico para aqueles pacientes que foram vistos sem sintomas pela última vez antes de dormir, com tempo de início incerto, sendo maior do que 4,5h e deve observar alguns critérios como pressão arterial menor do que 185 x 110mmHg e glicose maior do que 50mg/dL para o início do tratamento¹⁹.

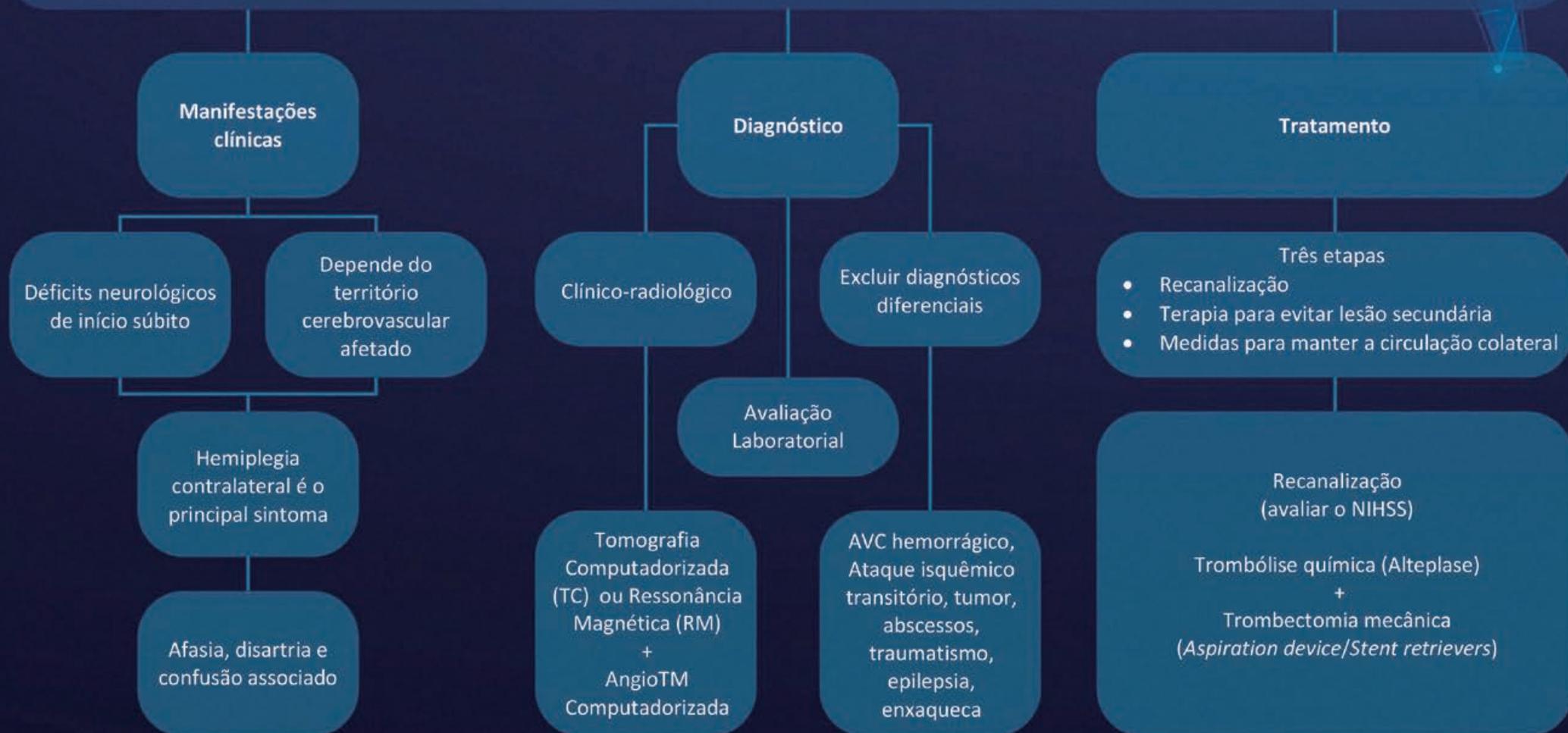
Dependendo da causa do AVC, a endarterectomia ou angioplastia carotídea, fármacos antiplaquetários (inibidor irreversível da COX 1 e 2 e inibidores do receptor P2Y12) ou varfarina podem ajudar a reduzir o risco de isquemias subseqüentes²¹.

REFERÊNCIAS

1. Chong Ji Y. Acidente Vascular Encefálico Isquêmico. Weill Cornell Medical College: MSD; 2020.
2. Roach S. Introdução à enfermagem gerontológica. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2002.
3. Sociedade Brasileira de doenças cerebrovasculares. Primeiro consenso brasileiro do tratamento da fase aguda do acidente vascular cerebral. Arq. neuropsiquiatr. 2001;59(4):972-980.
4. Brasil. Diretriz Assistencial Multidisciplinar de Abordagem ao Paciente com Acidente Vascular Cerebral. Secretaria de Estado da Saúde do Espírito Santo: Espírito Santo; 2018.
5. Brasil. Ministério da Saúde. Política Nacional de Gestão de Tecnologias em Saúde. Brasília: Ministério da Saúde; 2010.
6. Simoni-Bazziconi L, Azri-Negadi F, Merrien FM, *et al.* Estimated number of eligible patients for mechanical thrombectomy based on NIHSS and population-based Brest stroke registry. Rev Neurol. 2022;178(6):546-557.
7. Zaclis J, Cruz O. Oclusões arteriais do Sistema carótido-vertebral, problemas do diagnóstico angiográfico. Arq Neuro-Psiquiatr. 1961;19(4):295-306.
8. DATASUS. Produção Hospitalar (SIH/SUS). 2021. Disponível em: <https://datasus.saude.gov.br/ acesso-a-informacao/producao-hospitalar-sih-sus/>
9. Szymanski P, Darella LFNIM, Bitencourt GL, Santos MCF. Trombólise Endovenosa em Acidente Vascular Cerebral isquêmico: uma revisão de literatura. Rev Neurocienc. 2021;29.
10. Martins MA, Carrilho FJ, Alves VAF, *et al.* Clínica Médica. 2a ed. Barueri: Manole; 2016. pp. 5967.
11. Velasco IT, Brandão NRA, Souza HP, *et al.* Medicina de emergência: abordagem prática. 13° ed. Barueri: Manole; 2019. pp. 1304.
12. Louis ED, Mayer AS, Rowland LP. Merrit – Tratado de Neurologia, 13ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2018.
13. Sociedade Brasileira De Doencas Cerebrovasculares. Primeiro consenso brasileiro do tratamento da fase aguda do acidente vascular cerebral. Arq NeuroPsiqu. 2001;59(4).
14. Yew KS, Cheng E. Acute stroke diagnosis. Am Fam Physician. 2009;80(1):33-40.
15. Oliveira-Filho J, Samuels OB, Biller J, Rabistein AA, Dashe JF. Mechanical thrombectomy for acute ischemic stroke. Uptodate. 2022. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/mechanical-thrombectomy-for-acute-ischemic-stroke>
16. Neto JPB, Takayanagui OM. Tratado de Neurologia da Academia Brasileira de Neurologia. 1a ed. Editora Elsevier; 2013.
17. Lima MR, Paglioli R, Filho JRH. Diagnóstico por imagem do acidente vascular encefálico. 2018. Disponível em: <https://docs.bvsalud.org/biblioref/2018/03/881595/diagnostico-por-imagem-do-acidente-vascular-encefalico.pdf>
18. Alves AESR, Cese BC, Reyna CFO, *et al.* Trombectomia mecânica no acidente vascular cerebral isquêmico agudo: revisão de literatura. Arq Med Hosp Fac Cienc Med. 2018;63(2):110-4.
19. Powers WJ, Rabinstein AA, Ackerson T, *et al.* Guidelines for the Early Management of Patients With Acute Ischemic Stroke: 2019 Update to the 2018 Guidelines for the Early Management of Acute Ischemic Stroke: A Guideline for Healthcare Professionals From the American Heart Association/American Stroke Association. Stroke. 2019;50(12):e344-e418.
20. Martins SC, Freitas GR, Pontes-Neto OM, *et al.* Guidelines for acute ischemic stroke treatment: part II: stroke treatment. Arq Neuropsiquiatr. 2012;70(11):885-93.
21. Pontes-Neto OM, Cougo P, Martins SC, *et al.* Brazilian guidelines for endovascular treatment of patients with acute ischemic stroke. Arq Neuropsiquiatr. 2017;75(1):50-56.

AVC ISQUÊMICO AGUDO: OCLUSÃO DE GRANDES VASOS E TRATAMENTO ENDOVASCULAR

Causado por bloqueio parcial ou total de um ou mais vasos sanguíneos cerebrais, afetando a circulação cerebral





CAPÍTULO 21

ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO MALIGNO

Joanna Sousa da Fonseca Santana
Victoria Faustino da Silva Reis
Ana Beatriz de Oliveira Andrade
Amanda Bezerra Garcia
Afonso Henrique de Aragão
André Giacomelli Leal

INTRODUÇÃO

Os acidentes vasculares encefálicos isquêmicos malignos (AVEi maligno), ou infarto cerebral maligno, são lesões agudas, extensas e com edema cerebral intenso circunjacente ocupando espaço encefálico¹. Deve-se à oclusão completa da porção proximal da artéria cerebral média (ACM) ou da porção distal da artéria carótida interna (ACI), sendo a primeira mais recorrente. Seu prognóstico é desfavorável, haja vista a prevalência de hipertensão intracraniana associada ao evento, a qual pode resultar em herniação transtentorial e deterioração neurológica entre as 72 e 96h que sucedem o evento². Em termos práticos, o AVEi maligno é definido como isquemia de > 50% do território da vascularização da ACM³.

EPIDEMIOLOGIA

O AVE corresponde à principal causa de morte após trauma no cenário brasileiro, atingindo o número de 102.812 pessoas em 2020, além de causar incapacidade funcional e cognitiva em 45% dos sobreviventes. Dentre esses casos, 10% correspondem a infartos de ACM, dos quais 70 a 80% evolui a óbito, mesmo com tratamento e assistência adequados. Ademais, o AVEi maligno tem como população de risco a mesma do AVEi, havendo uma diferença de 10 anos a menos na faixa etária do AVEi maligno⁴.

QUADRO CLÍNICO

Será decorrente da total interrupção do fluxo sanguíneo na artéria, a qual resulta em falência da bomba de sódio e potássio, colapso da barreira hematoencefálica, edema citotóxico e morte celular. Dessa forma, durante as primeiras horas subsequentes, os pacientes apresentam alterações relacionadas à área encefálica infartada. Nesse sentido, o maior causador dos sinais clínicos de infarto maligno é o edema cerebral massivo que, conseqüentemente, causa a hipertensão intracraniana e compressão do tecido encefálico, responsáveis pelo rebaixamento do nível de consciência⁵. Tal sintoma começa a aparecer no período de 3 a 48h do acidente, atingindo o pico entre segundo e quinto dia a partir do início dos sintomas. Ademais, considerando a territorialização da ACM e ACI, a falta de fluxo nesses vasos compromete áreas diferentes, pois o déficit neurológico irá corresponder ao segmento lesado pela isquemia. Por conseguinte, sintomas específicos poderão aparecer, variando de acordo com o hemisfé-

rio acometido. Contudo, sabe-se que o quadro pode evoluir para uma herniação transtentorial grave, mas também podendo ser subfalcina, uncal ou das amígdalas, sendo a apresentação deste sintoma precocemente um dos principais fatores prognósticos. Por fim, como já supracitado, 80% dos casos evoluem para morte encefálica, mesmo com tratamento adequado⁶.

EXAMES LABORATORIAIS

Os exames laboratoriais que deverão ser solicitados são: hemograma, contagem de plaquetas, tempo de protrombina (TP/INR), tempo de tromboplastina parcial ativada (KTTP ou TPPA), eletrólitos, creatinina, ureia, enzimas cardíacas e glicemia⁷.

EXAMES DE IMAGEM

TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA DE CRÂNIO SEM CONTRASTE

A sensibilidade da TC para o diagnóstico do AVEI agudo está diretamente relacionada ao horário de início dos sintomas.

Após 3h do início dos sintomas, a sensibilidade é de 30%; após 24h, é de 60%; e, em 7 dias, é de aproximadamente 100%⁷.

Achados da TC que colaboram com o raciocínio clínico:

- apagamento de sulcos e giros, indefinição entre substância branca e cinzenta, núcleos da base, em mais de 50% do território da artéria cerebral média (ACM) → sugerem evolução para infarto maligno⁸; e
- a hiperdensidade no tronco da ACM e/ou artéria carótida interna (ACI) → sugere a presença de trombo intra-arterial nesses segmentos e evolução desfavorável⁸.

PERFUSÃO CEREBRAL SPECT

ACM com fluxo sanguíneo médio < 15 mL/100 g/min⁷.

ANGIOGRAFIA CEREBRAL

Caso haja persistência da oclusão arterial⁷.

RESSONÂNCIA MAGNÉTICA

As ponderações denominadas difusão e perfusão possuem maior sensibilidade em comparação à convencional e são capazes de prever a extensão real do infarto cerebral com até 5min de evolução, a partir do *ictus*, auxiliando, assim, na tomada de decisões, como a realização da hemicraniectomia descompressiva⁹.

MONITORAÇÃO CONTÍNUA DA PRESSÃO INTRACRANIANA (PIC)

O aumento da PIC está relacionado ao pior prognóstico dos pacientes com edema cerebral, seja de origem traumática ou não. Se a PIC for monitorada, estará tipicamente com moderada elevação (aproximadamente 20mmHg) no momento dos primeiros sinais de deterioração. A PIC irá se elevar nas 24 a 48h seguintes¹⁰.

O valor considerado normal da pressão intracraniana varia de 8 a 10mmHg em lactentes, e <15mmHg, em crianças maiores ou adultos¹¹.

A hipertensão intracraniana é definida por uma PIC >20mmHg, que persiste nesse valor por 20min, em adultos¹².

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais.

Diagnósticos alternativos	Diagnósticos diferenciais	Diagnósticos diferenciais dentro de AVE
Hipoglicemia	Tumores e abscessos cerebrais	Hemorragia intraparenquimatosa
Hiperglicemia	Encefalite	Hemorragia subaracnoide
Encefalopatia hepática	Enxaqueca	
Epilepsia	Doenças desmielinizantes	
Hematoma subdural crônico	Síndrome de Guillain-Barré	

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

TRATAMENTO CIRÚRGICO

TROMBECTOMIA MECÂNICA

A trombectomia mecânica (TM) é uma estratégia de reperfusão cerebral incluída nas recomendações de tratamento do AVEi agudo que consiste na retirada do trombo agudo de grandes artérias cerebrais por meio de dispositivos chamados *stent retrievers*. Essa estratégia proporciona benefício no prognóstico funcional em três meses, sendo que sua eficácia é tempo-dependente¹³.

É importante ressaltar que pacientes que possuem potencial para realizar o procedimento, ainda assim, devem receber trombolítico, sendo que não é recomendado aguardar a resposta clínica à terapia trombolítica para a indicação de TM¹⁴.

Em geral, as indicações restringem-se às oclusões do segmento M1 da artéria cerebral média e da artéria carótida interna, mas já existem evidências para a indicação de outras artérias cerebrais. Os critérios de indicação dependem do tempo do último momento assintomático; sendo que para paciente, com menos que 6h, os critérios são: idade maior ou igual a 18 anos, ERm (escala de Rankin modificada) prévio de 0 a 1, oclusão de artéria carótida interna ou do segmento M1 de artéria cerebral média, NIHSS de 6 ou mais^{13,14}.

CRANIOTOMIA DESCOMPRESSIVA

Embora a eficácia da craniotomia descompressiva (CD) ainda seja inconclusiva, diversos estudos estão sendo realizados acerca do procedimento, muitos dos quais já apontam para uma eficácia na melhoria da sobrevivência e melhora da ERm quando realizada dentro de 48h (sendo mais efetiva nas primeiras 24h)^{15,16,17}.

Trata-se da remoção do crânio do paciente e consequente durotomia/duroplastia, ocasionando uma efetiva diminuição da PIC, tendo em vista que a abertura dural descomprime o tecido cerebral isquêmico, provocando melhora do fluxo sanguíneo cerebral global e penumbral, melhorando, assim, a oxigenação do tecido cerebral, além de prevenir dano isquêmico adicional e a compressão mecânica do tronco cerebral¹⁵.

Contudo, é importante ressaltar que alguns sobreviventes apresentam incapacidade grave permanente, assim como algumas análises do estudo HAMLET que não foram favoráveis ao procedimento. Ademais, é importante ressaltar cuidados que devem ser tomados ao decidir realizar a CD, como o efeito que o procedimento sobre a idade do paciente e o momento da cirurgia (sendo indicada dos 4 aos 60 anos)¹⁷.

Interessante destacar que alguns profissionais consideram que a cirurgia não vale a pena. Contudo, pacientes que passaram pelo procedimento e cuidadores afirmam estarem satisfeitos com o pós-operatório. Assim, a decisão de realização deve ser individual e personalizada para cada situação¹⁵.

TRATAMENTO CLÍNICO

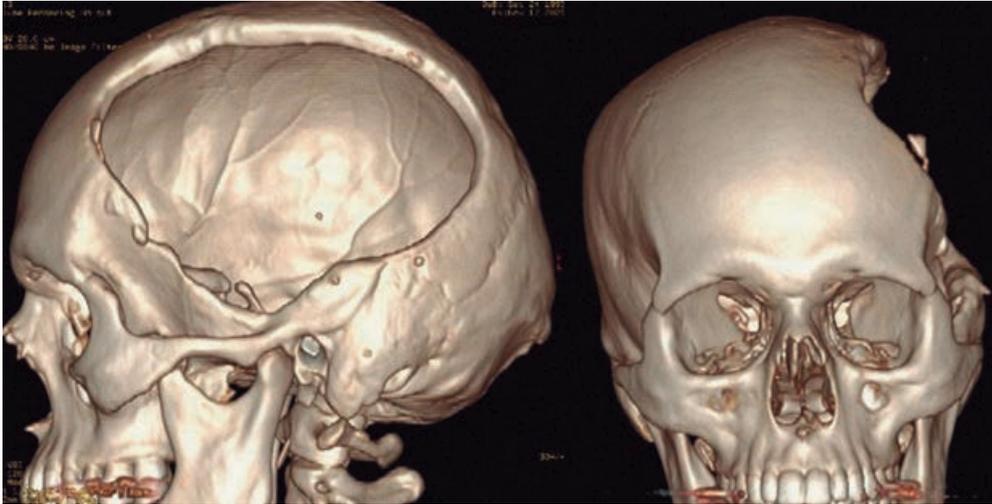
A conduta inicial do paciente com AVEi requer um atendimento estruturado, rápido, e objetivo visando a reperfusão cerebral o quanto antes, pois quanto maior a demora, maior a chance de sequelas a curto e a longo prazo¹³.

Com isso, por questões didáticas, é dividida, porém, na prática, as etapas devem ocorrer concomitantemente, são elas:

1. anamnese direcionada: entrevistar de preferência o acompanhante do paciente sobre tempo de início e reconhecimento do quadro, instalação, aos sintomas e sinais associados, a doenças pregressas, fatores de risco, medicamentos em uso, cirurgia, traumas e sangramentos¹⁴;
2. estabilização clínica: estratégia de monitorização ABC, preconizar por oxigenação adequada, já que a hipóxia pode aumentar a área de lesão cerebral¹⁴;
3. monitorização: monitorização cardíaca pelo menos durante as primeiras 24h e controle de temperatura corporal. Além disso, controle metabólico através da glicemia capilar, pois a hipoglicemia é um importante diagnóstico diferencial e a hiperglicemia persistente tende a acarretar piores desfechos. Controle hídrico, deve-se optar sempre por soluções cristaloides isotônicas. É importante ressaltar que evita-se hidratação com soluções hipotônicas na fase aguda do AVEi, uma vez que pode precipitar ou agravar a formação de edema cerebral¹⁴. O controle pressórico, com hipertensão permissiva sob observação de até 220 x 120mmHg. Porém, esse quadro deve ser reduzido caso seja lançada mão de trombólise venosa com alteplase para níveis de até 185 x 110mmHg, e deve ser reduzido em média 15% até 48 a 72h após início do quadro¹⁴;
4. acesso venoso periférico calibroso e coleta de exames complementares: avaliação de possível etiologia e uma visão geral do paciente solicitando tempo de protrombina, troponina, hemograma, ureia, creatinina, eletrólitos, eletrocardiograma e raio X de tórax¹³; e
5. tomografia computadorizada: deve ser realizada em até 20min da chegada à unidade hospitalar. Tem como principal função excluir um AVE hemorrágico e outros quadros que podem simular um AVE isquêmico. O aparecimento de lesões isquêmicas e suas respectivas áreas de penumbra podem demorar até 6h ou até após 24h¹⁴.

O tratamento específico tido como padrão-ouro é a trombólise venosa, que deve ser considerada para todo paciente com AVEi com início do quadro ou reconhecimento desse há menos de 4,5h. Trata-se de um método de reperfusão amplamente recomendado e seguro, mas acarreta como risco a hemorragia intracraniana sintomática.

Figura 1. TC de crânio pós-craniotomia descompressiva de paciente com inferto maligno da artéria cerebral média.



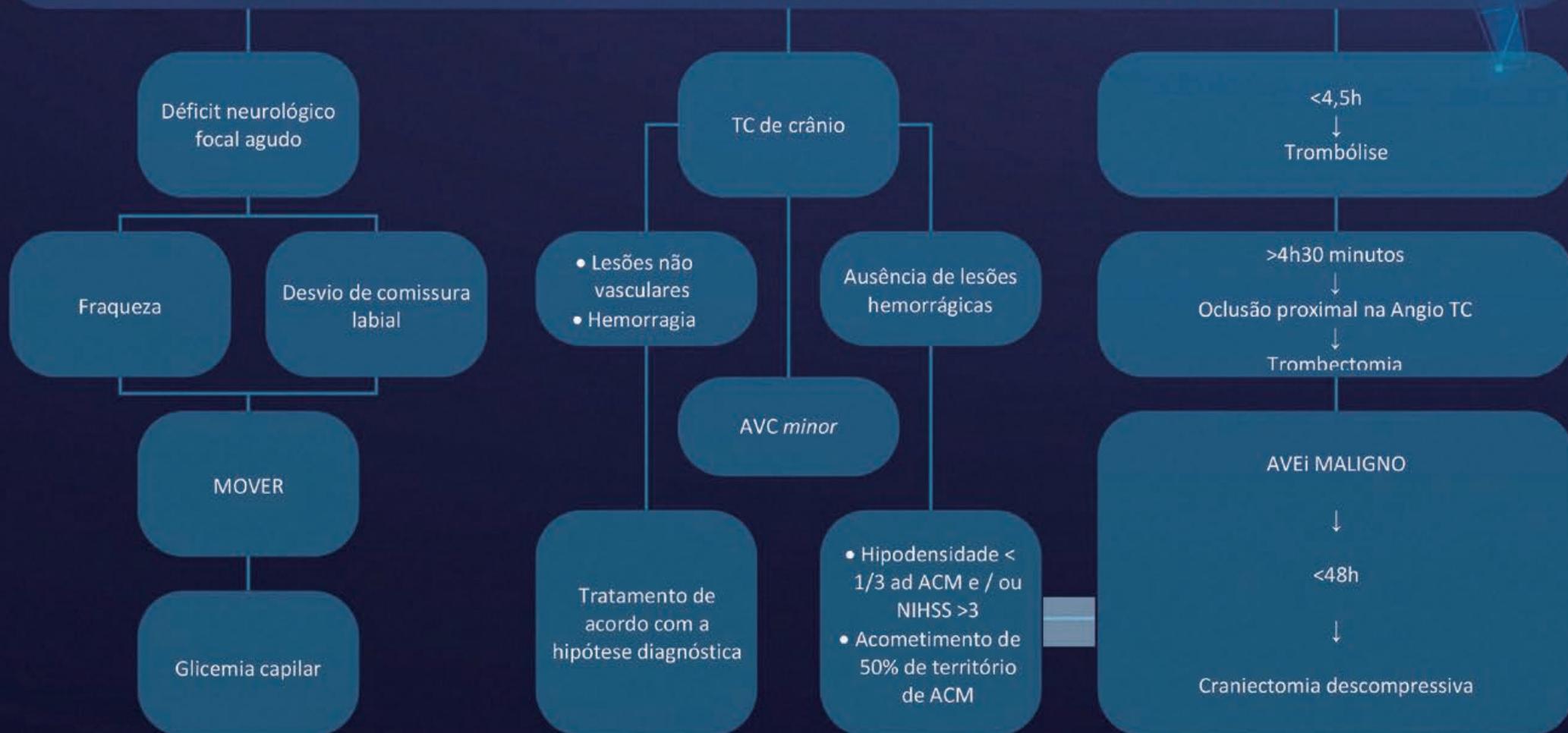
Fonte: os autores, 2023.

REFERÊNCIAS

1. Gul W, Fuller HR, Wright H, Sen J. A Systematic Review and Meta-Analysis of the Effectiveness of Surgical Decompression in Treating Patients with Malignant Middle Cerebral Artery Infarction. *World Neurosurg.* 2018;120:e902-e920.
2. Yang MH, Lin HY, Fu J, Roodrajeetsing G, Shi SL, Xiao SW. Decompressive hemicraniectomy in patients with malignant middle cerebral artery infarction: A systematic review and meta-analysis. *Surgeon.* 2015;13(4):230-40.
3. Treadwell SD, Thanvi B. Malignant middle cerebral artery (MCA) infarction: pathophysiology, diagnosis and management. *Postgrad Med J.* 2010;86(1014):235-42.
4. Funchal BF, Alves MM, Suriano ÍC, Chaddad-Neto FE, Ferraz MEMR, Silva GS. Intracranial pressure following decompressive hemicraniectomy for malignant cerebral infarction: clinical and treatment correlations. *Arq Neuropsiquiatr.* 2018;76(12):812-815.
5. Fernandes ST, Godoy R, Montanaro AC, de Oliveira PGD. Infarto maligno cerebral e craniectomia descompressiva: Revisão da literatura. *Arquivos Brasileiros de Neurocirurgia: Braz Neurosurg.* 2008;27(02):54-60.
6. Hacke W, Schwab S, Horn M, Spranger M, De Georgia M, von Kummer R. 'Malignant' middle cerebral artery territory infarction: clinical course and prognostic signs. *Arch Neurol.* 1996;53(4):309-15.
7. Chaves MLF, Finkelsztejn A, Stefani MA. Rotinas em neurologia e neurocirurgia. *Artmed;* 2008.
8. Saito I, Segawa H, Shiokawa Y, Taniguchi M, Tsutsumi K. Middle cerebral artery occlusion: correlation of computed tomography and angiography with clinical outcome. *Stroke.* 1987;18(5):863-8.
9. Cho DY, Chen TC, Lee HC. Ultra-early decompressive craniectomy for malignant middle cerebral artery infarction. *Surg Neurol.* 2003;60(3):227-32
10. Schwab S. Therapy of severe ischemic stroke: breaking the conventional thinking. *Cerebrovasc Dis.* 2005;20(2):169-78.
11. Nussbaum E, Maggi JC. Pentobarbital therapy does not improve neurologic outcome in nearly drowned, flaccid-comatose children. *Pediatrics.* 1988;81(5):630-4.
12. Enrione MA. Current concepts in the acute management of severe pediatric head trauma. *Clin Ped Emerg Med* 2001;2:28-40.
13. Velasco TI. *Medicina de emergência: abordagem prática.* 14a ed. Editora Manole; 2020.
14. Lobo SMA, Sidou RMNO, Falcão ALE, Filho WO, Urbano HCA, Maia MO, Mendes CL. *CITIN Curso de Imersão em Terapia Intensiva Neurológica.* 2020.
15. Das S, Mitchell P, Ross N, Whitfield PC. Decompressive Hemicraniectomy in the Treatment of Malignant Middle Cerebral Artery Infarction: A Meta-Analysis. *World Neurosurg.* 2019;123:8-16.
16. Kuczynski AM, Ospel JM, Demchuk AM, Goyal M, Mitha AP, Almekhlafi MA. Therapeutic Hypothermia in Patients with Malignant Ischemic Stroke and Hemicraniectomy-A Systematic Review and Meta-analysis. *World Neurosurg.* 2020;141:e677-e685.
17. Fernandes ST, Godoy R, Montanaro AC, Oliveira PGD. Infarto maligno cerebral e craniectomia descompressiva: Revisão de literatura. *Arq Bras Neurocir.* 2008;27(2):54-60.

ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO ISQUÊMICO MALIGNO

O AVEi maligno é caracterizado como lesão aguda, extensa e com edema cerebral intenso circunjacente ocupando espaço encefálico. É causado pela oclusão completa da porção proximal da ACM, mais recorrente, ou da porção distal da ACI





CAPÍTULO 22

HIPERTENSÃO INTRACRANIANA: HERNIAÇÃO CEREBRAL SUBFALCINA

Ana Júlia Gancedo Saber
Daniela de Paula Leite Antunes
Igor Moura Barcelos
Jeremy Adil Manrique Saavedra
Rodrigo Oliveira Morais

INTRODUÇÃO

Devido à rigidez do crânio no adulto, massas ou edemas podem levar ao aumento da pressão intracraniana (PIC), que ocasionalmente causa protusão (herniação) do tecido cerebral através de uma barreira rígida intracraniana (foice cerebral, no caso da herniação subfalcina, mas pode ocorrer também na incisura tentorial ou forame magno)¹.

A hérnia subfalcina, também chamada de hérnia de cíngulo, é a herniação cerebral mais comum. Geralmente, é causada por alteração unilateral nos lobos frontal, parietal ou temporal que projete a massa encefálica em direção medial abaixo da região da foice cerebral devido ao aumento da pressão intracraniana².

Na herniação subfalcina, o giro do cíngulo é pressionado por debaixo da foice cerebral por aumento da PIC em um hemisfério cerebral. Este processo pode ocasionar na compressão de uma ou ambas as artérias cerebrais anteriores, causando morte do córtex paramediano. Conforme a área de morte cerebral se expande, os pacientes apresentam risco de outras herniações (transtentorial, herniação central ou ambas)¹.

A hipertensão intracraniana (HIC) é uma condição clínica que acomete muitos pacientes em unidades de tratamento intensivo (UTI), tendo como origem diferentes anormalidades tanto do sistema nervoso central como sistêmicas³.

Segundo Rangel-Castillo, a doutrina de Monro Kellie diz que o crânio é um estojo ósseo inextensível que abriga o sangue venoso e arterial que juntos correspondem a 10% do volume intracraniano, contém também o cérebro, que corresponde a 80% do volume e o líquido cefalorraquidiano (LCR), que corresponde a 10% do volume restante. A pressão intracraniana normal, que varia entre 5 a 15mmHg ou 6,5 a 20cmH₂O, é o resultado da forma como ocorre a interação destes diferentes componentes que estão dentro do estojo ósseo³.

Vilela, em sua pesquisa sobre o uso da tecnologia na elevação da pressão intracraniana (PIC), descreve que a mesma pode ser ocasionada de uma doença do sangue venoso, como exemplo, uma trombose venosa, uma doença do sangue arterial, um AVC isquêmico ou uma doença do parênquima, que pode ser uma neoplasia cerebral, e uma doença do LCR, que seria uma obstrução do fluxo liquórico⁴. Qualquer alteração em um destes compartimentos pode aumentar o volume e acaba gerando uma elevação de pressão, porém, outro conceito é necessário⁴. Não somente a presença da lesão vai levar ao aumento de volume, mas também uma consequência direta da lesão, o edema cerebral, que pode ou não ocorrer, mas trata-se de um componente a mais que vai contribuir caso ocorra uma elevação de volume e que, portanto, eleva a pressão intracraniana⁵.

QUADRO CLÍNICO

Tanto em crianças maiores, quanto adultos, as manifestações clínicas clássicas da hipertensão intracraniana são náuseas e vômitos, alterações visuais e cefaleias. Os vômitos são descritos como “em jato”, as cefaleias geralmente são holocranianas e as alterações visuais são decorrentes do papiledema, devido à compressão da veia central⁶. Manifestações clínicas focais podem ocorrer em casos de herniação. A hérnia subfálcica acarreta em hemiparesia ipsilateral devido à compressão das fibras piramidais contralaterais⁷.

O estado de consciência pode ser avaliado por meio da escala de coma de Glasgow (ECG), a qual fornece um guia de avaliação destes pacientes⁸ (Tabela 1).

Tabela 1. Escala de coma de Glasgow.

Parâmetro	Resposta obtida	Pontuação
Abertura ocular	Espontânea	4
	Ao estímulo sonoro	3
	Ao estímulo de pressão	2
	Nenhuma	1
	Orientada	5
Resposta verbal	Confusa	4
	Verbaliza palavras soltas	3
	Verbaliza sons	2
	Nenhuma	1
Resposta motora	Obedece a comandos	6
	Localiza estímulo	5
	Flexão normal	4
	Flexão anormal	3
	Extensão anormal	2
	Nenhuma	1

Fonte: os autores, 2023.

DIAGNÓSTICO

SEMIOLOGIA

SINAIS E SINTOMAS

Os principais sinais e sintomas encontrados em um paciente com hipertensão intracraniana de herniação cerebral subfalcina são cefaleia, náuseas e vômitos, diminuição ou perda do nível de consciência/estado mental alterado. A tríade de Cushing (hipertensão arterial, bradicardia e irregularidade respiratória) é mais comumente encontrada em casos de herniação tonsilar. Sinais de afasia de condução afasia receptiva/sensorial ou afasia expressiva/motora são associadas a herniações do hemisfério dominante em que envolve o fascículo arqueado contralateral⁹.

Em hérnias graves, os achados são de hipobulia, apatia e indiferença⁹.

EXAMES DE IMAGEM

RADIOGRAFIA SIMPLES DE CRÂNIO

A radiografia simples de crânio pode mostrar achados de macrocefalia e desproporções craniofaciais em lactentes, diástases de suturas – sendo mais comum em crianças e as vezes em adultos jovens. O aumento das impressões digitiformes e as erosões da sela turca dependerão da pulsação acentuada dos giros corticais contra a tábua interna do crânio e da pulsação do terceiro ventrículo dilatado sobre a sela, causando desmineralização óssea. Não aparecem em quadros agudos⁶.

TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA

Para avaliar o desvio subfalcino, é necessário traçar uma linha reta no plano axial, ao nível do forame de Monro, assim mede-se a distância da linha e do septo pelúcido deslocado. Em hernias subfalcinas a foice anterior é deslocada, secundária ao efeito de massa¹⁰.

Os achados observados na tomografia computadorizada (TC) são o valor numérico de PIC, a capacidade de compensação espacial com ou sem presença de espaços liquóricos (cisternas e sulcos e ventrículos), mecanismo fisiopatológico e o diagnóstico da causa da hipertensão e identifica processo subjacente⁶.

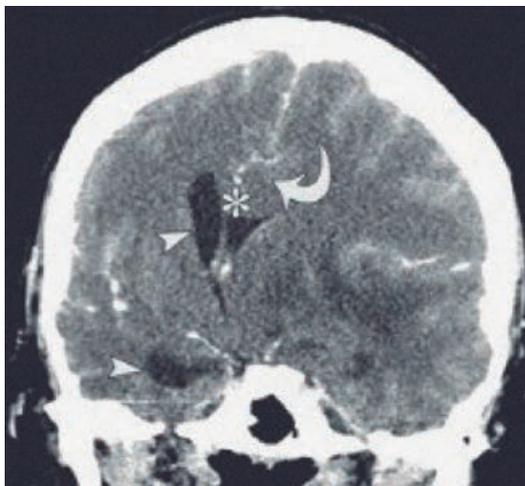
Em hérnias graves os achados poderão ser a compressão do corpo caloso, giro do cíngulo contralateral, ventrículo ipsilateral e forames de Monro, gera uma dilatação do ventrículo contralateral⁴. O aparecimento de necrose do giro do cíngulo, causado pela compressão contra a foice cerebral também pode ser um achado (Figura 1)⁶.

Figura 1. Hérnia subfalcina. TC axial sem contraste, hematoma subdural direito (*). O hematoma desloca o septo pelúcido para a esquerda (seta) em relação à linha média (linha tracejada). O ventrículo lateral direito está comprimido, mas o ventrículo lateral esquerdo está dilatado.



Fonte: os autores, 2023.

Figura 2. Hérnia subfalcina de tumor germinativo. TC coronal com contraste mostra herniação do giro do cíngulo abaixo da borda livre da foice do cérebro da esquerda para a direita (seta) e deslocamento inferior e lateral associado do corpo caloso ipsilateral (*). Há compressão do ventrículo ipsilateral e a dilatação do ventrículo contralateral (pontas de seta).

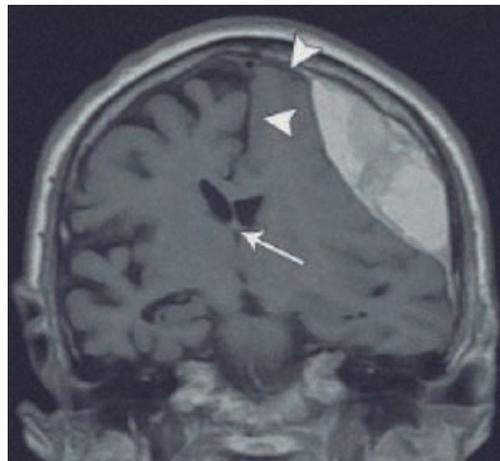


Fonte: os autores, 2023.

RESSONÂNCIA MAGNÉTICA

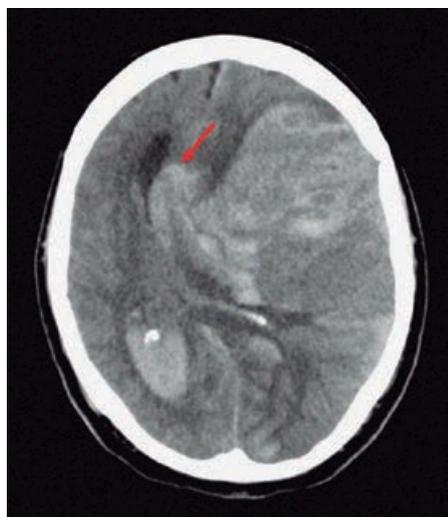
A ressonância magnética (RM) só deve ser solicitada se o risco iminente de um código cerebral adicional tiver sido abordado por intervenção médica e/ou cirúrgica⁶. A melhor visualização é em vista coronal, pois o efeito da massa, seja por hemorragia ou tumor, gera o deslocamento do cérebro em relação à massa¹⁰.

Figura 3. RM coronal de hematoma subdural localizado e hérnia subfalcina. Ocorre apagamento do espaço subaracnoideo e compressão do lobo frontal esquerdo contra a foice dura (pontas de seta). Leve deslocamento do forame de Monro para a direita (seta).



Fonte: os autores, 2023.

Figura 4. Hemisfério esquerdo herniado pela borda livre da foice cerebral (seta) por conta de um sangramento, de um infarto na artéria cerebral média que aumentou a pressão intracraniana¹¹.



Fonte: Stevens, 2015¹¹.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais.

• tumor
• lipoma corpo caloso
• glioblastoma multiforme de hemisfério cerebral
• infarto da artéria cerebral média com intenso edema
• hidrocefalia estenose de aqueduto
• trauma
• atresia do aqueduto de Sylvius
• hidrocefalia descompensada

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

MEDIDAS GERAIS

O tratamento deve ter início com valores de PIC maiores que 20 a 25mmHg, tendo que manter a pressão de perfusão cerebral maior ou igual a 70mmHg. Temos como medidas gerais: a elevação da cabeça, pescoço alinhado para evitar constrição jugular, completa desobstrução de vias aéreas, manutenção da pressão arterial, a correção de distúrbios hidroeletrólíticos, TC de crânio para investigar causas tratáveis e sedação leve⁶.

MEDIDAS ESPECÍFICAS

HIPERVENTILAÇÃO

Medida que diminui a pressão intracraniana em até 30%, com início da ação em 30s, pico em torno de 8min e duração de 15 a 20min. A hiperventilação deve ser usada para manter a PaCO₂ arterial entre 25 e 35mmHg. Valores abaixo de 20 mmHg podem levar à hipóxia cerebral por vasoconstrição intensa, além de provocar o efeito Bohr sobre a curva de dissociação da hemoglobina, que são efeitos indesejáveis no tratamento destes pacientes¹².

Indicada se houver indícios clínicos de hipertensão intracraniana por curtos períodos antes da monitoração da pressão intracraniana e, após a introdução do monitor de PIC se houver elevação súbita desta ou deterioração neurológica aguda. Indicada também quando há hipertensão intracraniana documentada e refratária à sedação, bloqueio neuromuscular e drenagem de LCR por longos períodos¹².

DIURÉTICOS

As soluções diuréticas hipertônicas agem sobre a PIC através do seu efeito osmótico (partículas de alto peso molecular), que propicia a retirada de líquido do espaço extracelular para o intravascular e também reduzem a viscosidade sanguínea provocando vasoconstrição reflexa e redução da PIC¹².

GLICORTICOIDES

Provocam a redução da PIC através de mecanismos não totalmente esclarecidos. Um dos seus efeitos é a estabilização das membranas celulares, restabelecendo o mecanismo de transporte ativo e permitindo a correção dos distúrbios que propiciam a formação e/ou manutenção do edema cerebral, especialmente o vasogênico¹².

FUROSEMIDA

Pode reduzir o edema cerebral e diminuir a produção de LCR. A dose é de 10 a 20 mg EV, a cada 6h, alternado com manitol¹².

CIRURGIA

O tratamento cirúrgico deve ser feito para qualquer hematoma subdural ou extradural maior que 1cm em sua espessura máxima. Em casos excepcionais, quando não há evidência de redução da PIC com as manobras relatadas, a descompressão cirúrgica pode ser útil, por exemplo em pacientes com TCE com tumefação cerebral grave ou pacientes com herniações do parênquima cerebral que possam provocar infartos por compressão de artérias ou risco de vida. Nos pacientes que estão perdendo a visão por uma síndrome pseudotumoral, as cirurgias descompressivas podem ser indicadas, embora hoje a derivação lombo-peritoneal possa ser utilizada como alternativa¹².

REFERÊNCIAS

1. Maiese K. Herniação cerebral. Manual MSD. Versão para profissionais de Saúde. 2022. Disponível em: <https://www.msmanuals.com/pt-br/profissional/dist%C3%BArbios-neurol%C3%B3gicos/coma-e-consci%C3%A2ncia-prejudicada/hernia%C3%A7%C3%A3o-cerebral>
2. Riveros GB, Muñoz LJI, Hernández VAC, *et al.* Types of Cerebral Herniation and Their Imaging Features. *RadioGraphics*. 2019;39(6):1598-1610.
3. Rangel-Castilla L, Gopinath S, Robertson CS. Management of intracranial hypertension. *Neurol Clin*. 2008;26(2):521-41.
4. Vilela GHF. Desenvolvimento de um sistema minimamente invasivo para monitorar a pressão intracraniana [tese]. São Carlos: Instituto de Física, Universidade de São Paulo; 2010.
5. Nigri W, Godoy DA, Recalde R. Fisiopatologia del edema cerebral. *Rev Argen Neurocir*. 1998;12:155-62.
6. Colli BO. Hipertensão intracraniana: Fisiopatologia, diagnóstico e tratamento. *J bras Neurocirur*. 2018;2(01):30-9.
7. Costa LS, Martins WA, Marrone LCP. Avaliação e reconhecimento da síndrome de hipertensão intracraniana. *Acta méd*. 2014;35:6.
8. Giugno KM, Maia TR, Kunrath CL, Bizzi JJ. Tratamento da hipertensão intracraniana. *J Pediatr*. 2003;79(4):287-96.
9. Kosteki K, De Jesus O, Pearson-Shaver AL. Subfalcine Herniation. *StatPearls*. 2022.
10. Alhusseiny K. Subfalcine Herniation. *Radiopaedia*. 2022.
11. Stevens RD, Shoykhet M, Cadena R. Emergency Neurological Life Support: Intracranial Hypertension and Herniation. *Neurocrit Care*. 2015;2(2):S76-82.
12. Bertolucci PHF, Ferraz HB, Barsottini OGP, Pedrosa JL. *Neurologia: Diagnóstico e Tratamento*. São Paulo: Manole; 2016.

HIPERTENSÃO INTRACRANIANA: HERNIAÇÃO CEREBRAL SUBFALCINA

Herniação subfalcina ocorre quando o giro cíngulo é empurrado sob a foice cerebral, secundária a HIC





CAPÍTULO 23

HIPERTENSÃO INTRACRANIANA: HERNIAÇÃO CEREBRAL UNCAL

Victória Maria Peixoto Lima da Costa
Gabriel Medrado
Isaac Rêgo Purificação
Fernanda Garcia
Maria Clara Coppieters Gusmão
Davi Jorge Fontoura Solla

INTRODUÇÃO

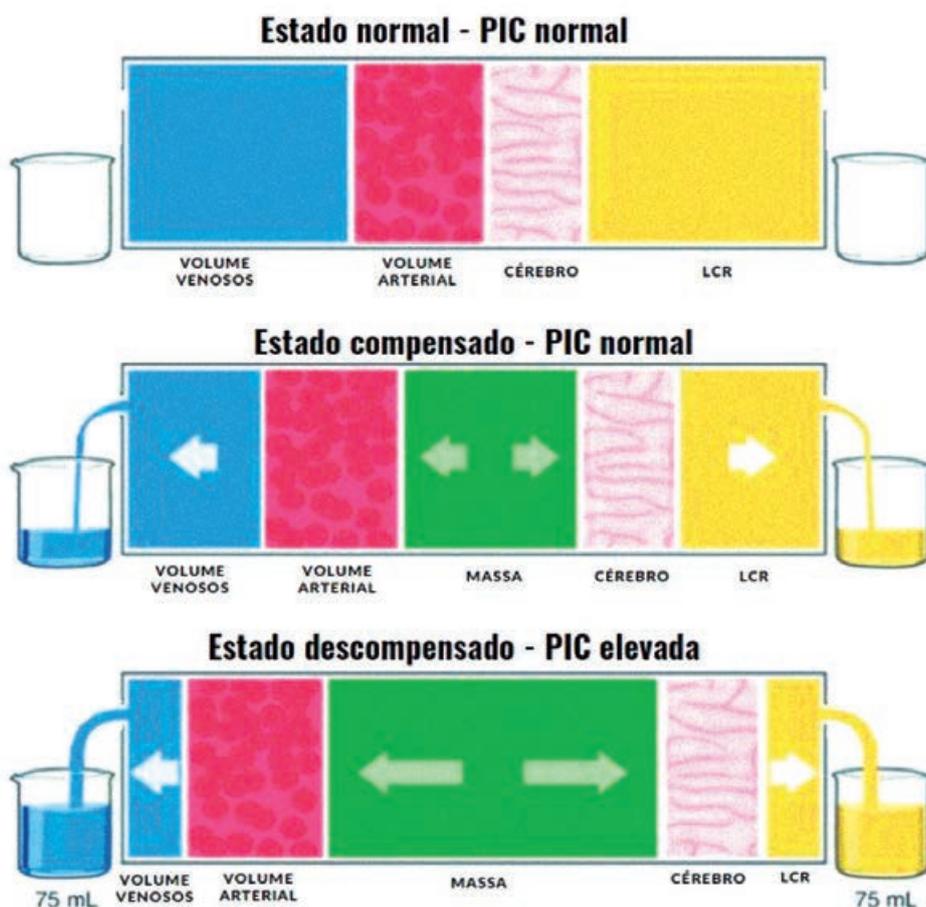
A herniação de estruturas cerebrais é uma condição potencialmente fatal e, devido a isso, deve ser diagnosticada precocemente para um bom prognóstico. Nos exames de imagem, apresenta-se de diversas formas, podendo variar de pequenas mudanças a um nítido deslocamento de estruturas cerebrais¹. Edema cerebral, tumores e hemorragia são causas de herniação cerebral secundária a uma elevação de volume e pressão intracraniana (PIC). Contudo, vale ressaltar que a redução da PIC também pode provocar uma herniação, como na hérnia paradoxal². Qualquer gradiente pressórico pode provocar uma herniação cerebral.

Alguns conceitos importantes para o entendimento do mecanismo da herniação são a PIC e a doutrina Monro-Kellie. Uma PIC elevada reduz a perfusão cerebral e provoca ou intensifica a isquemia.

Quando a PIC está fora do valor de normalidade, isso pode alterar muito a pressão de perfusão cerebral (PPC), a qual é calculada por PAM (pressão arterial média) – $PIC = PPC$. Logo, configura-se um quadro de hipertensão intracraniana (HIC) quando o paciente apresenta uma PIC acima de 20 mmHg persistente por 20 min (em adultos). Valores acima de 20 mmHg, principalmente refratários ao tratamento, estão relacionados a prognósticos ruins³, uma vez que, sabe-se que quanto maior a PIC, maior é a morbidade e mortalidade.

A doutrina de Monro-Kellie convencionou que o volume total do conteúdo intracraniano permanece constante, visto que a calota óssea do crânio pode ser considerada um compartimento rígido, pragmaticamente não expansível (Figura 1). É possível que uma massa, como um hematoma ou tumor, comprima as estruturas cerebrais sem provocar alteração na PIC. Isso acontece, porque o sangue venoso e o líquido cefalorraquidiano podem ser deslocados para fora do espaço intracraniano, uma pequena compensação ao aumento da pressão. Contudo, quando o volume dessa massa atinge um limite crítico de compensação, momento no qual o sangue e o LCR já se deslocaram o máximo possível, a PIC aumenta muito rapidamente, podendo provocar uma herniação, além de redução do fluxo sanguíneo e da perfusão cerebral³.

Figura 1. Doutrina de Monro-Kellie.



Fonte: os autores, 2023.

Quando esse sistema descompensa e há rápida elevação da pressão intracraniana, a HIC pode ser grave a ponto de desencadear um quadro conhecido como tríade de Cushing: hipertensão arterial, bradicardia e alteração do ritmo respiratório³.

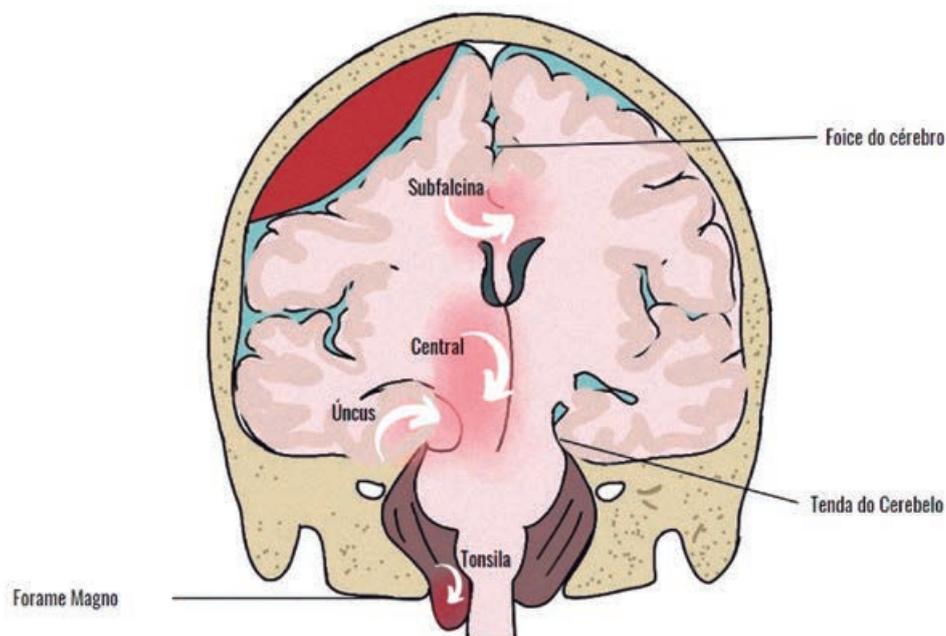
CLASSIFICAÇÃO

As hérnias cerebrais podem ser divididas em dois grupos: intracraniana e extracraniana. As herniações intracranianas podem ainda ser subdivididas em três: hérnia subfalcina; hérnia transtentorial, a qual pode ser ascendente ou descendente (lateral e central); e hérnia tonsilar⁴:

- hérnia subfalcina: envolve o giro cingulado, o qual é empurrado contra a foice cerebral;
- hérnia transtentorial descendente: envolve o lobo temporal medial, que na maioria das vezes é comprimido por uma massa sob e através do tentório;
- hérnia transtentorial ascendente: ocorre quando uma massa infratentorial comprime o tronco encefálico; e
- hérnia tonsilar: causada por uma massa infratentorial, que comprime as amígdalas cerebelares através do forame magno.

A hérnia uncal (Figura 2), tema deste capítulo, é considerada uma hérnia transtentorial descendente, o segundo tipo mais comum de hérnia cerebral¹.

Figura 2. Herniações cerebrais devido a hematoma epidural.



Fonte: os autores, 2023.

QUADRO CLÍNICO

Cada tipo de hérnia pode apresentar uma sintomatologia distinta e estar associada a uma síndrome neurológica específica. As hérnias cerebrais podem causar infarto do tecido cerebral herniado, compressão de nervos e vasos cranianos, resultar em hemorragia ou isquemia, e/ou

obstruir a circulação normal do LCR, causando uma hidrocefalia. A TC de crânio é o método de imagem mais utilizado em um contexto de emergência, uma vez que pode ser necessária uma rápida intervenção¹.

Em herniações unciais, pode haver compressão do sistema de ativação reticular do mesencéfalo levando à alteração do estado de consciência (com diminuição do nível de consciência); do nervo oculomotor, midríase ipsilateral não reagente à luz; e do trato corticoespinal no mesencéfalo, cursando com hemiparesia contralateral¹.

Para entender as possíveis manifestações clínicas da herniação do *uncus* é imprescindível conhecer a anatomia da região da tenda do cerebelo e sua incisura. Em primeiro plano, é necessário entender que o *uncus* é a estrutura localizada na região medial do lobo temporal; no giro occipitotemporal medial, mais especificamente na porção anterior do giro parahipocampal. Essa região, localizada no compartimento supratentorial, é imediatamente adjacente ao compartimento infratentorial através da margem da tenda do cerebelo, a incisura da tenda, por onde ocorre a herniação. Algumas estruturas nobres dessa região são: o pedúnculo cerebral do mesencéfalo, o nervo oculomotor, a artéria cerebral posterior e a artéria cerebelar superior⁵.

Como a herniação uncal costuma estabelecer-se após o aumento da PIC, seu quadro clínico frequentemente inicia-se por sintomas inespecíficos de HIC: cefaleia, náusea, vômitos, alterações da acuidade visual e redução do nível de consciência. Contudo, no que tange aos sintomas específicos da hérnia do *uncus*, é possível caracterizar o quadro clínico em 3 estágios, dependendo da severidade do deslocamento de massa. Esta caracterização progressiva em 3 estágios tem fins didáticos, mas sua progressão é muito rápida e a apresentação clínica costuma ser concomitante. Inicialmente, o indivíduo apresentará pupila midriática ipsilateralmente à herniação devido à compressão do III nervo craniano ipsilateral, o nervo oculomotor. As fibras parassimpáticas responsáveis pela inervação do músculo esfíncter da pupila e consequente contração pupilar seguem periféricamente nesse nervo.

Com compressão mais profunda do nervo oculomotor, as fibras motoras direcionadas à inervação dos músculos oculares extrínsecos (com exceção do reto lateral, cuja inervação advém do VI nervo craniano, abducente) também são atingidas, ocasionando ptose palpebral e estrabismo divergente do olhar. Ainda, um rebaixamento do nível de consciência pode ocorrer devido ao comprometimento da formação reticular do tronco encefálico, principal estrutura responsável pela vigília e manutenção da atividade cortical.

Ao progredir o processo de herniação uncal, ocorre hemiparesia ou hemiplegia contralateral devido à compressão do pedúnculo cerebral, por onde passa o trato corticoespinal, lembrando que o trato corticoespinal tem cruzamento das fibras ao nível das pirâmides bul-

bares. Um fenômeno mais raro também pode ocorrer, chamado de fenômeno do entalhe de Kernohan-Woltman, no qual o déficit motor ocorre ipsilateralmente à lesão, em razão de um deslocamento acentuado do tronco cerebral e consequente compressão do pedúnculo cerebral contralateral sobre a margem da tenda do cerebelo. Esse fenômeno, portanto, manifesta um falso sinal de localização da lesão⁶. Outros aspectos possíveis nesse fenômeno são a compressão bilateral do III nervo craniano, e midríase bilateral, ou ainda compressão do nervo contralateral com midríase contralateral. Além do mais, síndrome de hemiparkinsonismo ipsilateral à lesão pode ocorrer por compressão da *substantia nigra* contralateral. Por fim, podem ocorrer déficits visuais devido à compressão da artéria cerebral posterior ipsilateral, responsável pela irrigação da área visual no lobo occipital e, ainda, uma síndrome cerebelar causada por compressão da artéria cerebelar superior.

Em estágios mais avançados, o indivíduo também poderá apresentar pupilas arreativas à luz em uma posição média entre dilatação e constrição, devido a um prejuízo tanto na via simpática quanto na parassimpática. Postura motora em decorticação também é possível devido ao comprometimento do núcleo rubro. Estágios avançados da herniação uncal podem ser indistinguíveis da herniação central.

DIAGNÓSTICO

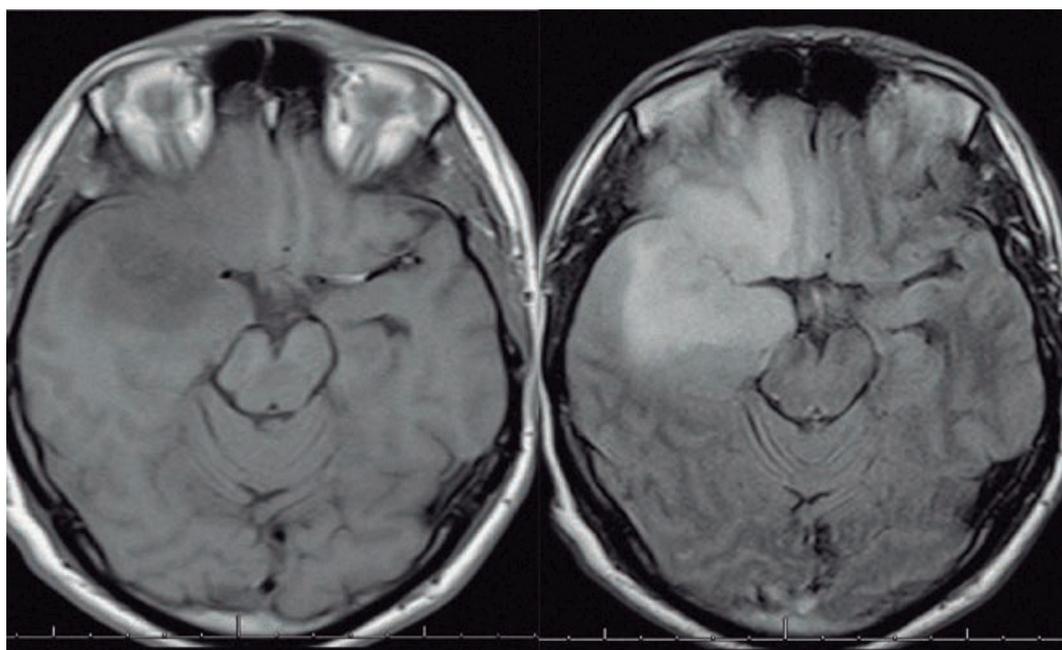
O diagnóstico da herniação uncal, ou transtentorial, é estabelecido de maneira similar a outros tipos de herniações cerebrais: inicialmente, tem-se a realização do atendimento inicial e estabilização clínica do paciente. Nesse momento, é fundamental que se tenham disponíveis medidas de intervenções das vias aéreas em associação com suporte ventilatório e circulatório, bem como início de terapias de urgência para hipertensão intracraniana, quando indicado. Após a conduta inicial, a elucidação do diagnóstico consiste na realização de uma anamnese e exame físico direcionados, os quais permitirão identificar os principais pontos da história junto com os sinais e sintomas clínicos do paciente⁷. É válido ressaltar que, apesar dessa patologia ser consequência do mesmo mecanismo de variabilidade do gradiente de pressão dentro da caixa craniana, cada tipo de herniação cerebral apresenta características específicas e prognósticos distintos. Sendo assim, a expertise do médico em associação com os dados coletados é fundamental para o raciocínio clínico quanto à etiologia e estruturas anatômicas lesionadas, o que será confirmado a partir dos exames de imagem¹.

No contexto emergencial, a TC é o exame de imagem de escolha devido à sua maior disponibilidade, rapidez e baixo custo de realização⁷. A partir deste exame, o profissional médico deve visar o reconhecimento do processo patológico que está acometendo o paciente. *A posteriori*, a ressonância magnética (RM) poderá ser realizada, caso esteja disponível, para caracterizações adicionais da lesão⁷.

A herniação uncal comumente se origina de uma lesão unilateral, localizada acima do tentório do cerebelo, principalmente na fossa média, que gera um deslocamento de efeito de massa inferior e medial, levando o *uncus* para a borda tentorial. O achado mais precoce desse deslocamento, no exame de imagem, é o apagamento da cisterna supresselar. Conforme a herniação progride, há o alargamento da cisterna mesencefálica ipsilateral com deslocamento e rotação do tronco cerebral. No avanço da herniação, há obliteração dos espaços cisternais junto com a compressão do pedúnculo cerebral contralateral e mesencéfalo na borda livre do tentório⁷.

Pacientes com sinais e sintomas de cefaleia, náusea, vômito e alterações do nível de consciência, por mais que sejam característicos da HIC, podem precisar de diagnósticos diferenciais neurológicos ou não neurológicos⁷ (Figura 1).

Figura 1. Herniação uncal à direita. Homem, 41 anos, RM evidenciando uma lesão frontotemporoinsular à direita, diagnosticada posteriormente como um glioma de baixo grau, a qual provoca uma herniação uncal à direita.



Fonte: acervo pessoal de Dr. Davi Jorge Fontoura Solla.

TRATAMENTO

Como visto, a herniação cerebral uncal está diretamente relacionada à causa pela qual se deu o aumento da PIC. Nesse sentido, de modo geral, o tratamento perpassa a investigação da causa seguido pela resolução total ou parcial desta, além do tratamento da HIC. O tratamento terá como objetivo reduzir a compressão do *uncus* sobre as estruturas em seu entorno, sobretudo o tronco encefálico^{8,9}. Craniectomia descompressiva pode ser necessária em situações mais graves¹⁰.

REFERÊNCIAS

1. Riveros Gilardi B, Muñoz López JI, Hernández Villegas AC, *et al.* Types of Cerebral Herniation and Their Imaging Features. *Radiographics*. 2019;39(6):1598-1610.
2. Choi HH, Kelahan LC, Jay AK, Loevner LA. Imagem cerebral: anatomia, trauma e tumores. In: Torigian DA, Ramchandani P, eds. *Segredos de radiologia plus*. 4ª ed. Filadélfia: Elsevier; 2019. pp.443–452.
3. American College of Surgeons. *Advanced Trauma Life Support (ATLS)*. 10a ed. Chicago; 2018.
4. Munakomi S, M Das J. Brain Herniation. *StatPearls*. 2022.
5. Maramattom BV, Wijdicks EF. Uncal herniation. *Arch Neurol*. 2005;62(12):1932-5.
6. Beucler N, Cungi PJ, Baucher G, Coze S, Dagain A, Roche PH. The Kernohan-Woltman Notch Phenomenon : A Systematic Review of Clinical and Radiologic Presentation, Surgical Management, and Functional Prognosis. *J Korean Neurosurg Soc*. 2022;65(5):652-664.
7. Cadena R, Shoykhet M, Ratcliff JJ. Emergency Neurological Life Support: Intracranial Hypertension and Herniation. *Neurocrit Care*. 2017;27(1):82-88.
8. Hoff JT. Cerebral protection. *J Neurosurg*. 1986;65(5):579–91.
9. Paczynski RP. Osmotherapy. Basic concepts and controversies. *Crit Care Clin*. 1997;13(1):105-29.
10. Gower DJ, Lee KS, McWhorter JM. Role of subtemporal decompression in severe closed head injury. *Neurosurg*. 1988;23(4):417-22.

HIPERTENSÃO INTRACRANIANA: HERNIAÇÃO CEREBRAL UNCAL

Condição potencialmente fatal, sendo o segundo tipo de herniação mais comum e é considerada uma hérnia transtentorial descendente. Quando há aumento da pressão intracraniana por alguma condição e a doutrina Monro-Kellie esgota o seu mecanismo compensatório isso pode gerar uma herniação de componente encefálico. Dentre as principais causas estão: neoplasias, edema e hemorragias

Quadro Clínico

Cefaleia, náuseas, vômitos e papiledema

Pupilas ipsilaterais midriáticas e não fotorreagentes

Ptose palpebral e estrabismo divergente

Rebaixamento do nível de consciência

Hemiparesia ou hemiplegia contralateral

Diagnóstico

Anamnese + Exame físico direcionados

Exames de imagem

Exame de Fundo de olho

Diferenciar os tipos de herniação cerebral

Tomografia computadorizada (preferível) e Ressonância magnética

Achado mais precoce:
apagamento da cisterna supresselar

Tratamento

Monitorização dos sinais vitais e medidas de suporte. Além de Investigação e resolução da causa primária

Terapias medicamentosas: osmóticas, glicocorticoides, hiperventilação

Craniectomia descompressiva



CAPÍTULO 24

HIPERTENSÃO INTRACRANIANA: HERNIAÇÃO TRANSFORAMINAL DESCENDENTE

João Augusto de Macedo Cavalcanti de Albuquerque
Maria Regina Vendas Carneiro Leão
Alice Batista Gondim
Pedro Jatobá Arteiro
Leonardo Afonso Lorenzoni
Luciana Patriza Alves de Andrade Valença

INTRODUÇÃO

O crânio, quando totalmente desenvolvido, é semelhante à uma esfera oca que abriga o encéfalo e suas estruturas vasculares, além das meninges e do líquido cefalorraquidiano (LCR) que o envolve e o protege. Devido à rigidez dos ossos do crânio, a acomodação do conteúdo craniano origina uma pressão, denominada pressão intracraniana (PIC) que atua sobre suas estruturas e sobre a caixa craniana. Desse modo, qualquer aumento que houver em um dos componentes abrigados na cavidade craniana vai repercutir sobre os demais, ocasionando de forma geral o aumento da PIC^{1,2,3}.

O valor normal da PIC é de, no máximo, 20mmHg, mas ela pode variar com a posição e com a realização de atividades físicas. Aumentos nessa pressão podem ser causados por processos patológicos expansivos, como tumores, edemas cerebrais, hematomas, acidentes vasculares e hidrocefalias, e causam o que comumente se denomina de síndrome de hipertensão intracraniana^{2,3}.

Independentemente da etiologia que cause a hipertensão intracraniana (HIC), é comum que ela evolua para quadros de herniações das estruturas encefálicas. Essas hérnias são causadas pela criação de um gradiente de pressão entre duas regiões do encéfalo, o que causa um deslocamento de tecido cerebral ou cerebelares para regiões não anatômicas^{1,2}.

Um dos principais tipos de herniações intracranianas é a hérnia tonsilar, que consiste na projeção das tonsilas cerebelares através do forame magno^{2,3,4}. Esse processo resulta de um efeito de massa gerado por um componente infratentorial ou supratentorial, nesse último caso, estando associado à ocorrência de uma hérnia transtentorial descendente^{2,4}. Essa herniação de tecido encefálico pode levar à compressão de estruturas importantes, como: o bulbo, causando alterações respiratórias; o IV ventrículo, causando hidrocefalia supratentorial por obstrução do fluxo; e até mesmo da artéria cerebelar póstero-inferior que leva a um infarto no seu território vascular^{1,4} (Quadro 1).

QUADRO CLÍNICO

Quadro 1. Aspectos gerais da herniação tonsilar.

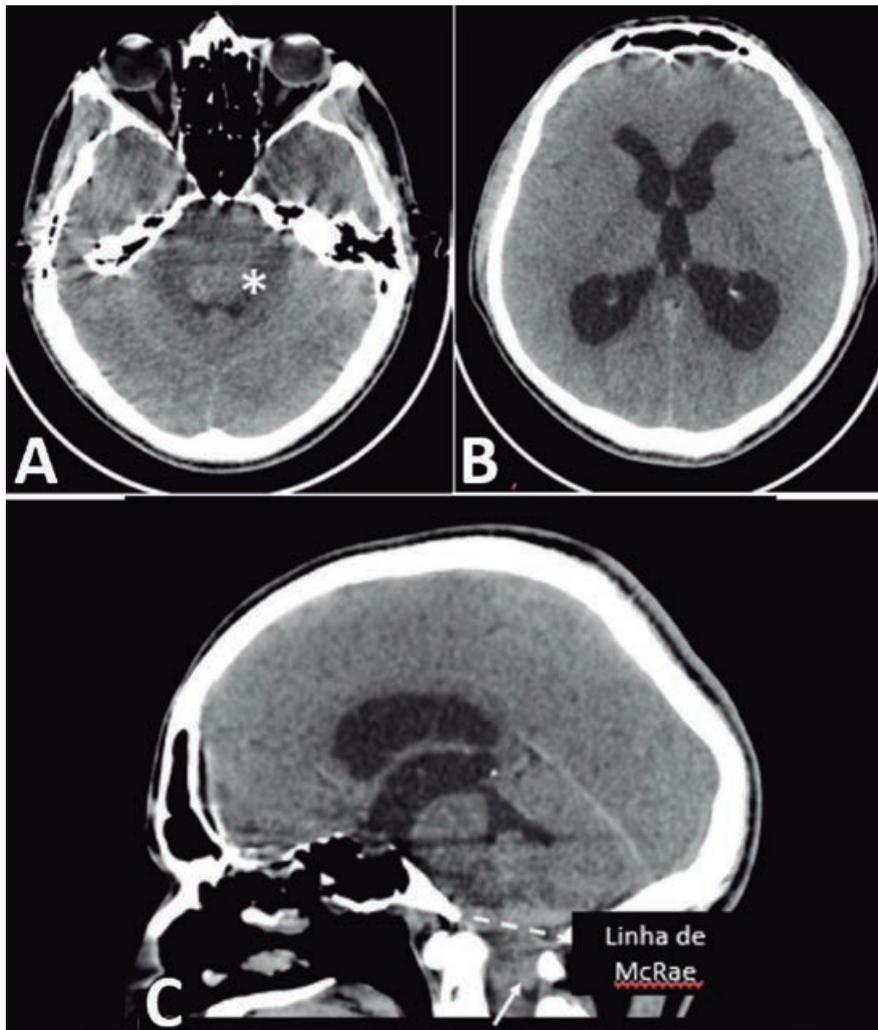
Informação clínica e síndromes neurológicas	Marcos anatômicos	Direção do efeito de massa	Estrutura deslocada	Sinais indiretos
Manifestações de compressão cerebelar e do tronco cerebral Compressão da artéria cerebelar pósteroinferior com infarto no seu território vascular	Forame magno (linha de McRae) Tonsila cerebelar	Descendente através do forame magno	Tonsilas cerebelares, ponte e bulbo	Obliteração da cisterna peribulbar Oclusão da cisterna magna e do IV ventrículo Orientação vertical da tonsila

Fonte: os autores, 2023.

No caso da hérnia transforaminal tonsilar, por uma lesão da fossa posterior, observamos um deslocamento das tonsilas cerebelares através do forame magno, ultrapassando a linha de McRae¹ (Figura 1).

A herniação tonsilar ocorre em casos em que o gradiente de pressão através do forame magno impacta as tonsilas cerebelares, obstruindo o fluxo do quarto ventrículo e comprimindo o tronco encefálico (TE) e, por vezes, a medula, contra o processo odontoide e o *clivus*. O paciente subitamente tem alteração do padrão respiratório e a pressão arterial sobe rapidamente enquanto as vias de reflexo vascular na porção caudal do TE procuram perfundir a porção inferior do bulbo contra a intensa pressão local¹.

Figura 1. Tomografia computadorizada (TC) de herniação tonsilar. Paciente masculino, 26 anos, com queixa de cefaleia há 1 ano, evoluindo com aumento da frequência das crises e vômitos em jato. TC do crânio na janela de partes moles sem contraste em cortes axiais (A, B) e sagital (C), evidenciando formação expansiva isotenuante (asterisco em A) ocupando e obstruindo as vias de saída do IV ventrículo, determinando dilatação do sistema ventricular a montante (B) e herniação das tonsilas cerebelares (seta em C) pelo forame magno (linha de McRae) em 1,7 cm.



Fonte: cortesia de Dra. Luziany Araújo, 2023.

Essa é uma patologia de alto risco de óbito em que o tempo é um fator crítico de prognóstico, podendo ser reversível com intervenção cirúrgica de emergência e manejo médico adequado.

Clinicamente, a compressão do TE pode culminar na tríade de Cushing, condição caracterizada pelos seguintes achados:

- bradicardia;
- bradipneia ou irregularidade respiratória; e
- hipertensão arterial.

Ocorre, portanto, uma resposta reflexa em decorrência da isquemia e da compressão do TE, como um resultado da HIC. A HIC associada à compressão do TE desencadeia uma desregulação, ou até inibição do centro respiratório, com aumento do tônus vagal e vasoconstrição sistêmica, resultando, respectivamente em bradipneia, bradicardia e hipertensão arterial.

Cushing demonstrou que o aumento da PIC eleva a pressão sanguínea para um nível sutilmente acima da pressão que está sendo imposta no TE e postulou que o aumento da pressão é uma resposta reflexa da isquemia do bulbo².

Quanto ao quadro clínico, a cefaleia é um sinal precoce do aumento da PIC, muitas vezes acompanhada de vômitos. Com a evolução natural do cenário, ocorre alteração do estado mental, sendo uma consequência de injúria cerebral direta ou da própria herniação³.

Geralmente, o paciente com PIC aumentada e compressão do tronco cerebral se encontra em estado comatoso. Ao exame, o paciente pode ter anormalidades posturais, tais como decorticação ou descerebração, enquanto na herniação tonsilar tardia o paciente apresenta paralisia flácida. No caso de uma herniação transtentorial descendente, o paciente pode apresentar anisocoria por conta da compressão do nervo oculomotor³.

Com o envolvimento do TE, pode ocorrer cefaleia ou dor na nuca e alterações dos nervos cranianos baixos, causando paresia facial, nistagmo vertical, paralisia bulbar, atrofia ou fasciculações da língua, alterações da função respiratória, PCR e *drop attacks* (quedas súbitas com ou sem perda da consciência)³.

Cushing descreveu quatro estágios da hipertensão intracraniana

1. compensação: aumento da pic sem manifestações fisiológicas;
2. manifestações iniciais: cefaleia e irritabilidade;
3. manifestação máxima: aumento da pressão arterial, bradicardia e bradipneia; e
4. paralisia: coma profundo com hipotensão e taquicardia que precedem apneia e morte.

A avaliação neurológica deve incluir um estadiamento do nível de consciência, sendo tipicamente utilizada a escala de coma de Glasgow (ECG). Podem ser percebidos sinais de hidrocefalia devido à compressão do quarto ventrículo. A PIC deve ser monitorizada, o que pode ser feito com um cateter intraventricular⁵.

MOVIMENTO DESCONJUGADO DOS OLHOS

Com a progressão de um quadro para o comprometimento de estruturas do mesencéfalo, sinais de falha do nervo oculomotor podem aparecer. A lesão tegumentar do TE pode levar a um acometimento do núcleo oculomotor, e tipicamente resulta na incapacidade de movimentar os olhos para o lado ipsilateral, comprometendo o movimento conjugado dos olhos¹.

NISTAGMO

A compressão do cerebelo acarreta ataxia e nistagmo, particularmente, o nistagmo vertical, também conhecido como *downbeating nystagmus*, que é decorrente do desequilíbrio do sistema vestibular central e que pode ser secundário de uma lesão da junção craniocervical, acometimento da porção inferior do TE e do cerebelo³.

DIAGNÓSTICO

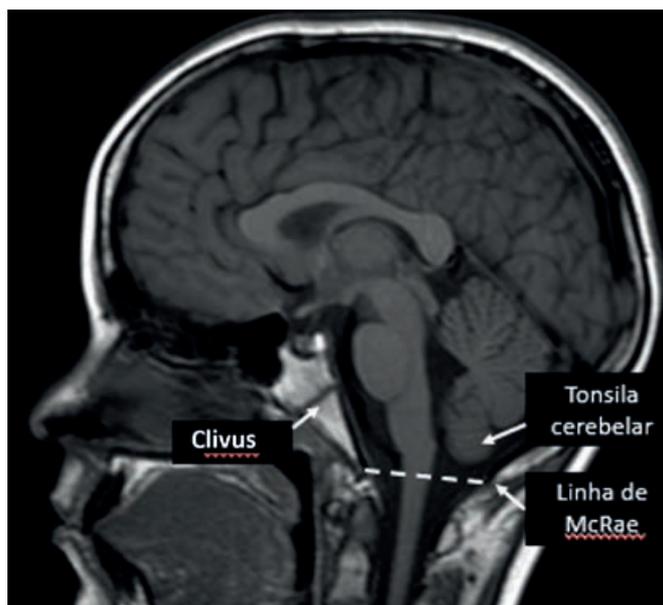
As herniações cerebrais são condições potencialmente fatais que necessitam ser prontamente diagnosticadas. Dessa forma, pacientes com hérnias tonsilares necessitam de uma avaliação neurológica rigorosa.

A avaliação neurológica em pacientes com TCE é baseada na ECG. Geralmente, o paciente se encontra em estado comatoso devido à elevação da PIC e à compressão do tronco cerebral. Ao exame, ele poderá apresentar postura anormal, como decorticação ou descerebração, e nos casos de herniação tonsilar tardia ele poderá ter paralisia flácida. Além disso, é comum o paciente apresentar alterações pupilares com padrões variados, dependendo da patologia subjacente. No caso de uma compressão do mesencéfalo, ele terá pupilas de tamanho médio e não reativas, já no caso de uma hemorragia pontina poderá apresentar pupilas puntiformes e não reativas.

Para diagnóstico de uma doença intracraniana que pode ser passível de intervenção cirúrgica, é necessário realizar exames de imagem. Diante disso, as modalidades de imagem mais utilizadas são a TC e a RM, sendo a TC, geralmente, mais utilizada na emergência. Nesses exames, a hérnia tonsilar pode ser visualizada no corte coronal por meio de sinais como apinhamento do forame magno e apagamento das cisternas que circundam o tronco cerebral, e na incidência sagital através da descida das amígdalas cerebelares abaixo do nível do forame magno. Além disso, nos casos em que há a compressão do quarto ventrículo, podem ser visualizados sinais de hidrocefalia⁵.

Também pode ser feita a avaliação do grau de herniação tonsilar por meio da medida do comprimento perpendicular da linha de McRae até a ponta do deslocamento da amígdala. A linha de McRae é traçada da parte anterior até a parte posterior do forame magno⁴ (Figura 2).

Figura 2. Anatomia normal. RM ponderada em T1 sem contraste em corte sagital demonstrando a topografia habitual das tonsilas cerebelares acima da linha de McRae e a sua relação com estruturas adjacentes.



Fonte: cortesia de Dra. Luziany Araújo.

Quanto aos diagnósticos diferenciais, pode-se citar a disreflexia autonômica, patologia na qual o paciente pode apresentar hipertensão arterial com bradicardia reflexa. Contudo, eles não possuem a respiração afetada e não estão em estado comatoso. Outro diagnóstico diferencial seria a lesão medular aguda com choque neurogênico que, caso cervical, pode causar bradicardia. No entanto, no caso da lesão medular aguda, o paciente possui um quadro de hipotensão associada, diferentemente do que ocorre na hérnia tonsilar em que o paciente apresenta hipertensão arterial⁵.

A hérnia tonsilar também pode ser causada por uma anormalidade congênita, disfunção conhecida como malformação de Chiari. Tal doença pode ser assintomática, sendo encontrada acidentalmente por exames de imagem que mostram a descida tonsilar abaixo do forame magno, ou sintomática, com um quadro clínico que pode incluir sintomas como cefaleia, disfunções cerebelares, escoliose, dentre outros. Contudo, como não é um fenômeno agudo, ela não causa compressão aguda do tronco cerebral. Em paciente com lesão intracraniana com efeito de massa deve-se evitar a punção líquórica pelo risco aumentado de herniação de estruturas neurais através do forame magno.

TRATAMENTO

O manejo da HIC tem como primeiro passo a identificação e resolução do fator precipitante, sua diferenciação entre primário, secundário ou pós-operatório (Tabela 1) e a monitorização da PIC. Porém, nem sempre é possível a identificação da causa base, visto que o aumento da pressão intracraniana é multifatorial e, nesses casos, serão necessários procedimentos clínicos e cirúrgicos para o controle da PIC.

É essencial uma anamnese adequada e coleta de exames de imagem, lembrando que as causas mais importantes de HIC são hemorragias, tumores e trauma.

A monitorização da PIC se faz necessária para guiar o modelo de tratamento oferecido e seu momento de início. Por tratar-se de um procedimento invasivo, não há indicação de monitorização a todos os pacientes, sendo necessário avaliar o risco de desenvolver HIC, que depende da ECG apresentada, anormalidades no resultado da TC do encéfalo, idade, postura motora e pressão sistólica. Aos elegíveis para monitorização, há diversos métodos disponíveis como transdutor de pressão intraventricular através de drenagem ventricular externa (DVE). Estes transdutores de fibra óptica ou micro-sensores, podem ser implantados também no espaço subdural ou intraparenquimatoso, todos invasivos, em que é necessária intervenção cirúrgica para introdução do cateter. Foram propostos métodos de monitoramento não invasivos, porém ainda não possuem recomendação formal de utilização².

A DVE com cateter de PIC é atualmente considerada padrão-ouro para o monitoramento, pois é também terapêutica a partir da drenagem liquórica. Permite, também, a análise do LCR, essencial para a prevenção e controle de infecções, visto que é um método invasivo e a permanência do cateter propicia colonização bacteriana¹. O monitoramento possui 2 parâmetros principais a serem avaliados, sendo eles a PIC e a pressão de perfusão cerebral (PPC). A PPC é definida a partir da diferença entre a pressão arterial média (PAM) e a PIC, sendo a PAM calculada a partir da soma de um terço da pressão arterial sistólica (PAS) com dois terços da pressão arterial diastólica (PAD).

As intervenções não cirúrgicas estão atreladas à sintomatologia e ao contexto geral do paciente, podendo passar por sondação, terapia hiperosmolar, hiperventilação, uso de corticosteroides e coma induzido.

A sondação pode ser necessária no tratamento e prevenção da HIC, visto que a agitação, postura e tosse podem aumentar a PIC. Porém, uma desvantagem de tal abordagem é a impossibilidade de avaliação neurológica do paciente.

Em caso de necessidade de terapia hiperosmolar, é indicado o uso de manitol, pois não é tóxico e possui menor efeito rebote na PIC. O uso de sua solução aquosa a 20% é feito em infusão intravenosa rápida de 1,5 a 2g/kg, tendo seu efeito de início em 15 min e duração de 4h.

A hiperventilação pode ser recomendada, pois ao reduzir a PaCO₂, induzirá vasoconstricção arterial cerebral, assim, reduzindo o volume sanguíneo intracraniano e, consequentemente, a PIC. Porém, tem sido desencorajada nos últimos anos, pois pode reduzir o fluxo sanguíneo cerebral a níveis suficientes para causar isquemia¹.

O uso de corticoterapia é indicado em caso de edema cerebral causado por neoplasias e mecanismos inflamatórios, porém tem eficácia discutível em outros casos como TCE ou hemorragia intracerebral espontânea. A administração de dexametasona, em dose inicial de 10mg, seguida por 4mg, a cada 4 ou 6h é mais comumente usada.

O coma induzido por barbitúricos deve apenas ser considerado em casos de refratariedade da HIC, pois apresenta diversas complicações e impossibilita avaliação neurológica do paciente. Em caso de necessidade de uso, é recomendada a infusão de 10mg/kg, seguida de 5mg/kg a cada hora, por 3 doses, com dose de manutenção de 1 a 2 mg/kg/h, mantendo nível sérico de 30 a 50 µg/mL ou até identificação de padrão de supressão ao eletroencefalograma¹.

As intervenções cirúrgicas para o tratamento da HIC são cirurgias descompressivas que podem ser internas ou externas, tendo diferentes indicações a depender do mecanismo de causa da hipertensão.

Cirurgias descompressivas internas englobam retiradas de massa intracraniana, em casos de processos expansivos e derivações do trânsito interna ou externa do LCR. Em caso de derivação interna, pode ser realizada terceiro ventriculostomia endoscópica na qual é feita perfuração do terceiro ventrículo, comunicando-o com a cisterna interpeduncular. Como derivação externa pode ser realizada a DVE que, além de monitorar a PIC, permite a drenagem do LCR.

A cirurgia descompressiva realiza a retirada temporária ou permanente de parte da calota craniana, permitindo acomodação do conteúdo intracraniano através do espaço gerado. Diversas técnicas de craniotomia descompressiva foram propostas e testadas, merecendo destaque a técnica clássica de hemicraniectomia, sua versão modificada, a craniectomia bifrontal e em janela, tendo destaque a última por não necessitar de segunda abordagem cirúrgica para recolocação da calota craniana.

PROFILAXIA

A profilaxia da herniação tonsilar está intimamente relacionada com seu tratamento, já que a melhor forma de evitar que ela ocorra é tratando a causa base para evitar deslocamento das estruturas encefálicas. Após o tratamento, a monitorização e controle da PIC por meio de sedativos, terapia hiperosmolar, hiperventilação e medidas para controlar a pressão arterial, às vezes, corticoides, em conjunto com um exame de imagem, é essencial para avaliar a possibilidade de recidiva e prognóstico da situação⁶.

Ademais, existem certas práticas que podem auxiliar na prevenção da herniação naqueles pacientes considerados de risco para esta. Posicionar o paciente com a cabeça elevada a 30 graus e limitando o movimento da cabeça, de forma a maximizar a drenagem venosa cerebral sem comprometer a perfusão. Outrossim, é indicado evitar a realização de procedimentos que aumentem a diferença de pressão entre crânio e coluna, tal qual a punção lombar do LCR, visto que favorece o movimento de massas em direção ao forame magno.

REFERÊNCIAS

1. Nitrini R, Bacheschi LA. A neurologia que todo médico deve saber. 3a ed. São Paulo: Atheneu; 2015.
2. Siqueira MG. Tratado de Neurocirurgia. 1a ed. Barueri: Manole; 2016.
3. Machado A. Neuroanatomia funcional. 3a ed. São Paulo: Atheneu; 2014.
4. Riveros GB, Muñoz LJI, Hernández VAC, *et al.* Types of Cerebral Herniation and Their Imaging Features. *Radio-graphics*. 2019;39(6):1598-1610.
5. Knight J, De Jesus O. Tonsillar Herniation. *StatPearls*. 2022.
6. Almeida GGM, Luzio J. Hipertensão intracraniana. In: Raia AA, Zerbini EJ, eds. *Clínica Cirúrgica Alípio Corrêa Netto*. São Paulo: Sarvier; 1988. pp. 387-392.

HIPERTENSÃO INTRACRANIANA: HERNIAÇÃO CEREBRAL TRANSFORAMINAL DESCENDENTE

As hérnias tonsilares são causadas pela criação de um gradiente de pressão entre duas regiões do SNC, o que causa um deslocamento das tonsilas cerebelares para regiões não anatômicas, com sua extrusão pelo forame magno e a consequente compressão do tronco encefálico

Aumento da PIC, por acúmulo de LCR, expansão de alguma massa sólida ou dilatação arterial

Deslocamento das tonsilas cerebelares em direção ao forame magno

Compressão de estruturas que passam pelo forame magno

Isquemia do cerebelo e tronco encefálico, principalmente o bulbo

Bradycardia, bradipneia, hipertensão arterial, nistagmo, comprometimento do movimento conjugado dos olhos e hidrocefalia aguda

O diagnóstico é feito baseado em achados clínicos e radiológicos

Diagnóstico clínico
Achados de aumento da PIC e compressão do tronco

Diagnóstico diferencial: disreflexia autonômica e choque neurogênico

Coma, descerebração ou decorticação, paralisia flácida, alterações pupilares e síndrome de Cushing

O diagnóstico radiológico é feito com uso de TC e RM para achar a hernia

TC coronal: apinhamento do forame magno e apagamento das cisternas. TC sagital: através da descida das amígdalas cerebelares, abaixo do nível do forame magno

Identificação e reversão da causa base responsável pelo aumento da PIC preferencialmente com monitorização da PIC

As intervenções não cirúrgicas estão atreladas à diminuição da PIC, podendo passar por sedação, terapia hiperosmolar, hiperventilação, uso de corticosteróides e coma induzido

As intervenções cirúrgicas para o tratamento da HIC são cirurgias descompressivas que podem ser internas ou externas, tendo diferentes indicações a depender do mecanismo de causa da hipertensão. As internas englobam retiradas de massa intracraniana, em casos de processos expansivos como neoplasia ou hematomas epidurais e subdurais, e derivações do trânsito interna ou externa do LCR. As externas realizam retirada temporária ou permanente de parte da calota craniana, permitindo acomodação do conteúdo intracraniano através do espaço gerado



CAPÍTULO 25

TUMORES INTRACRANIANOS: ASTROCITOMA PILOCÍTICO

Nathália Camila Dierings Desiderio
Gustavo Emanuel Rambo Pianowski
Lohana Pompeii Scapatici
João Victor Petrus Godoy
Pedro Jorge Narezi Camilotti
Carlos Alberto Mattozo

INTRODUÇÃO

O astrocitoma pilocítico (AP) foi descrito pela primeira vez por Harvey Cushing (1869-1939), em uma série de 76 casos de astrocitomas cerebelares e, desde então, ocupa um lugar único entre as neoplasias cerebrais¹. São tumores derivados dos astrócitos, geralmente bem circunscritos e com tendência a acometer pacientes mais jovens. Pela classificação da Organização Mundial da Saúde (OMS), são tumores de baixo grau considerados gliomas grau I e, geralmente, apresentam bom prognóstico².

Nas crianças de 5 a 14 anos, os AP são os tumores astrocíticos mais comuns. Apesar de terem uma determinada predileção pelo cerebelo (42 a 60%), hipotálamo e trato óptico (9 a 30%), podem ocorrer também nos hemisférios cerebrais e até na medula espinhal (2%)^{3,4}. A associação entre idade e localização do tumor é forte. A maioria dos AP hemorrágicos cerebrais ocorre em adultos, enquanto os AP hemorrágicos cerebelares ocorrem principalmente em crianças e normalmente são sangramentos intratumorais⁵.

Em relação à prevalência do AP, nos Estados Unidos foram registrados 3475 casos do tumor entre 2007 e 2011. Não houve diferenças epidemiológicas significativas entre os sexos. Quase a totalidade dos casos registrados tiveram a idade ao diagnóstico entre 0 e 19 anos, reduzindo de três a quatro vezes a incidência da doença na faixa etária dos 20 a 34 anos⁶. Isto nos confirma o caráter pediátrico do AP. A sobrevivência do AP pode ultrapassar os 98% após um ano do diagnóstico e pode chegar a 94,1% em 5 anos de seguimento⁶.

O termo “pilocítico” é devido à sua característica histológica que possui a microscopia de células com processo bipolares longos e finos que se assemelham a cabelos, conhecidas como fibras de Rosenthal⁷. Pode ser um desafio para os neuropatologistas diferenciar o AP de outros gliomas (como o glioblastoma que possui um prognóstico ruim), utilizando-se até de dados demográficos e radiológicos para firmar o diagnóstico; essa diferenciação é importante devido às diferenças na agressividade do tumor que influencia tanto no tratamento quanto no prognóstico^{2,8}.

Cerca de 10% dos AP estão relacionados com a neurofibromatose do tipo 1, devido à perda do gene NF1 e aumento da expressão de oncoproteínas que favorecem o desenvolvimento de tumores. Nesses pacientes, a via óptica é o lugar onde eles mais ocorrem. Por isso, as crianças pequenas com neurofibromatose tipo 1 devem ser rotineiramente submetidas a neuroimagem e triagem visual para gliomas de via óptica⁶. Acredita-se que a maioria dos AP seja devido a mutações esporádicas e não herdadas, como no gene BRAF e na via de sinalização MAPK, a qual regula alguns processos de proliferação, crescimento e sobrevivência celular^{2,6}.

QUADRO CLÍNICO

O quadro clínico do paciente varia de acordo com a localização do tumor e a apresentação dos sintomas costuma ser de forma insidiosa⁹. Uma vez que a localização mais frequente do AP é no cerebelo^{2,9}, os sintomas mais comumente relacionados consistem em ataxia, nistagmo, disartria, dismetria, vertigem, instabilidade postural e de marcha e paresia dos pares cranianos¹⁰.

É comum ainda haver a compressão secundária da fossa posterior devido ao efeito de massa com a presença de hipertensão intracraniana e hidrocefalia², gerando sintomas de cefaleia, tontura, náuseas e vômitos, paralisia do VI par craniano e papiledema ao exame de fundo de olho¹¹. Em crianças menores de 18 meses de idade, nas quais ainda não houve a fusão das suturas cranianas, pode também haver aumento do perímetro cefálico devido à hidrocefalia (Tabela 1)².

Em adultos, ocasionalmente pode haver hemorragia intratumoral espontânea⁵.

Tabela 1. Principais sintomas do astrocitoma pilocítico de acordo com a localização do tumor.

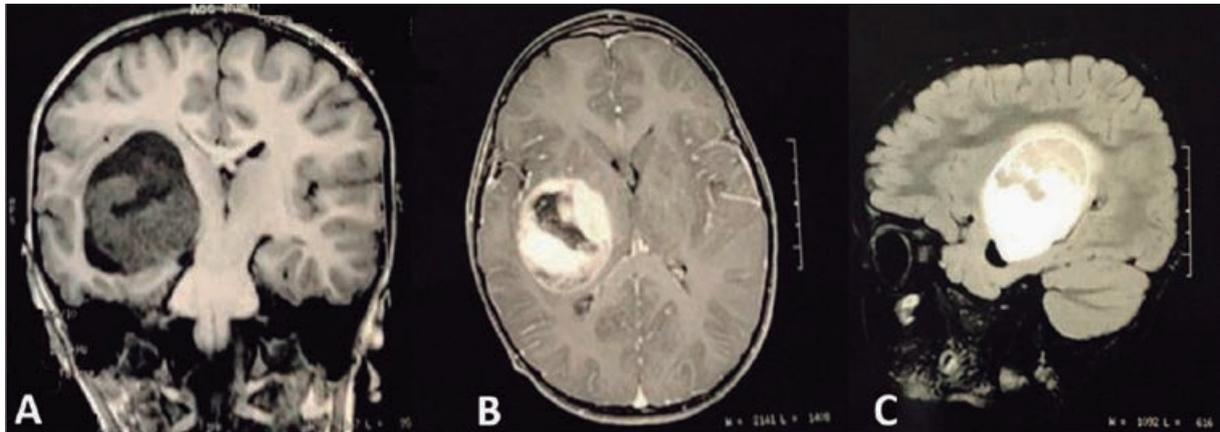
Cerebelar	Ataxia, vertigem, nistagmo, disartria, dismetria e instabilidade postural
Trato óptico	Diminuição da acuidade visual, amaurose, protusão do globo ocular. Geralmente associados à neurofibromatose
Hipotálamo	Obesidade e diabetes <i>insipidus</i>
Hemisférios cerebrais	Crises convulsivas, cefaleias. a depender da localização acometida pode haver paresias, dificuldade de organização e planejamento, mudança de comportamento, desorientação de espaço tempo, alterações visuais, de fala e de olfato

Fonte: os autores, 2023.

DIAGNÓSTICO

Para o diagnóstico radiológico dos AP são utilizadas a tomografia computadorizada (TC) e a ressonância magnética (RM), sendo que a última possui visualização qualitativamente melhor de lesões em região de fossa craniana posterior e, portanto, é o exame de imagem de escolha para a avaliação desses tumores¹.

Figura 1. RM evidenciando astrocitoma pilocítico. AP em parênquima cerebral evidenciado em cortes axiais e sagital, respectivamente, **A.** T1; **B.** T1 com contraste; e **C.** FLAIR, com presença de componente cístico e componente sólido.



Fonte: os autores, 2023.

A maioria dos AP localizam-se na linha média encefálica à TC e RM, sendo que estruturas como cerebelo, quiasma óptico, nervos relacionados à visão (pares cranianos II, III, IV e VI), adjacência ao terceiro ventrículo, hipotálamo e tálamo são áreas nas quais esse tumor costuma emergir^{1,11}.

São localizados principalmente nas regiões do canal óptico, hipotálamo-quiasmática e fossa craniana posterior, geralmente próximo ao sistema ventricular. Na TC, os AP apresentam-se como lesões bem delimitadas, arredondadas ou ovaladas, menores que 4 cm de diâmetro, com características sólido-císticas e com ocasionais calcificações, sendo que o componente sólido tumoral produz um realce intenso com a administração de contraste endovenoso. Enquanto isso, na RM, são lesões iso ou hipointensas na janela de visualização T1 e hiperintensas na janela T2, com pouco edema vasogênico perilesional quando comparado a gliomas de alto grau^{1,11,12}.

São descritos na literatura quatro padrões de imagem predominantes no AP, ordenadas em ordem decrescente de incidência: (1) lesão com parede cística captante e nódulo mural com captação intensa de contraste; (2) lesão com componente cístico não captante e nódulo mural com captação intensa de contraste; (3) lesão predominantemente sólida com pouco ou nenhum componente cístico; e (4) lesão necrótica com uma zona central não captante¹ (Tabela 2).

Tabela 2. Classificação do AP de acordo com características de diagnóstico e prognóstico.

Grau I	inclui lesões com baixo potencial proliferativo, crescimento expansivo, possibilidade de cura após ressecção cirúrgica
Grau II	lesões com baixo potencial proliferativo, infiltração no crescimento e tendência à recorrência
Grau III	lesões com evidência histológica de malignidade, mitose, anaplasia e capacidade infiltrativa
Grau IV	lesões malignas, mitoticamente ativas, tendência à necrose e rápida evolução pré e rápida no pós-operatório

Fonte: os autores, 2023.

Quando o AP acomete o nervo óptico (NC II), pode-se ainda obter uma imagem de alargamento do nervo óptico e, ao realizar fundoscopia óptica, papiledema secundário à neoplasia e à congestão vascular^{1,13}.

Em suma, as apresentações radiológicas dos AP são bem características desse tumor, embora não patognomônicas. Na biópsia e análise patohistológica, o AP tem um padrão bifásico de combinação entre tecido glial e pilocítico, o qual é composto de células bipolares alongadas e finas, denominadas de fibras de Rosenthal¹.

Tabela 3. Principais diagnósticos diferenciais dos AP.

Hemangioblastoma	Diagnóstico diferencial de astrocitoma pilocítico cerebelar
Xantastrocitoma pleomórfico	Diagnóstico diferencial de astrocitoma pilocítico parenquimatoso
Gangliogliomas	Diagnóstico diferencial de astrocitoma pilocítico de gânglios da base
Craniofaringioma, germinoma, metástase leptomeníngea e adenoma pituitário	Diagnósticos diferenciais de astrocitoma pilocítico juvenil
Mais comuns: meduloblastoma, glioma pontino difuso e ependimoma. Menos comuns: hemangioblastoma, tumor teratoide ou rabdoide atípico, abscesso cerebral, papiloma do plexo coroide e metástases	Outras lesões pediátricas de fossa craniana posterior
Metástase (mais comum), hemangioblastoma, glioma de tronco encefálico, abscesso, malformação cavernosa, acidente vascular encefálico isquêmico e hemorragia cerebelar	Outras lesões de fossa craniana posterior em adultos

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

O tratamento irá depender do local acometido pelo AP, porém, em linhas gerais ele se fundamenta na ressecção cirúrgica da peça tumoral e acompanhamento posterior do paciente. Em alguns casos, haverá necessidade de neoadjuvância ou adjuvância com quimioterapia e radioterapia.

Caso a região acometida seja a cerebelar, o tratamento preferido é ressecção completa do tumor. O acompanhamento clínico, com a utilização da RM em preferência, é recomendado em caso de possível progressão ou recidiva e a frequência e duração deste permanece controversa, pois não há um período específico na literatura¹⁴. Em casos de astrocitoma cístico cerebelar, o tratamento preferido é a ressecção do nódulo mural. Porém, existem controvérsias em relação à necessidade de remover a parede do cisto, e não há relatos de diferenças estatísticas em pacientes que foram tratados com ou sem essa remoção².

Em casos de recorrência no cerebelo, o método preferido é a reoperação. No entanto, se a nova cirurgia não for viável, é utilizada a quimioterapia. A radioterapia tem sido considerada a opção de tratamento para episódios recorrentes de progressão tumoral que não são estabilizados com quimioterapia e quando não há possibilidade de uma nova cirurgia².

Caso a área acometida seja o tronco encefálico (mesencéfalo, ponte e bulbo), a acessibilidade e a ressecção dos tumores se tornam dificultadas, e a cirurgia frequentemente visa uma remoção subtotal do tumor para evitar futuras complicações. Sendo assim, a preferência de tratamento é com a radioterapia¹⁵.

Nos gliomas ópticos, a função da cirurgia é de tratar a hidrocefalia se a mesma estiver presente¹⁶. Porém, se a ressecção não for possível de ser realizada, temos a quimioterapia como tratamento. Carboplatina e vincristina melhoram a acuidade visual e estabilizam a visão em 2/3 dos pacientes e o trametinib é eficaz para a redução do volume tumoral. A radioterapia deve ser feita quando o tumor não foi controlado por outro método, pois apesar da sua efetividade, a radioterapia tem efeitos maléficos como disfunção hormonal, angiopatia, e desenvolvimento de tumores secundários².

Em caso de acometimento da região pituitária, a ressecção cirúrgica completa é difícil pelo risco de dano na própria pituitária, na região óptica, nas estruturas hipotalâmicas e artérias carótidas².

Por fim, com o avanço da tecnologia na área neurocirúrgica, a ressecção tumoral dos AP ganhou um desfecho mais favorável nos últimos anos, diminuindo a morbimortalidade associada à doença.

REFERÊNCIAS

1. Koeller KK, Rushing EJ. From the archives of the AFIP – Pilocytic astrocytoma: Radiologic- Pathologic correlation. *Radiographics*. 2004;24(6).
2. Knight J, De Jesus O. Pilocytic Astrocytoma. *StatPearls*. 2023.
3. Collins KL, Pollack IF. Pediatric Low-Grade Gliomas. *Cancers*. 2020;12(5):1152.
4. Johnson DR, Brown PD, Galanis E, Hammack JE. Pilocytic astrocytoma survival in adults: analysis of the Surveillance, Epidemiology, and End Results Program of the National Cancer Institute. *J Neurooncol*. 2012;108(1):187-93.
5. Ostrom QT, Gittleman H, Liao P, *et al*. CBTRUS statistical report: primary brain and central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2007-2011. *Neuro Oncol*. 2014;16(4):iv1-63.
6. Collins VP, Jones DT, Giannini C. Pilocytic astrocytoma: pathology, molecular mechanisms and markers. *Acta Neuropathol*. 2015;129(6):775-88.
7. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, *et al*. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol*. 2016;131(6):803-20.
8. Collins, Kelly L, Pollack IF. Pediatric Low-Grade Gliomas. *Cancers*. 2020;12(5):1152.
9. Perfeito RS, Faria ES. Astrocitoma pilocítico infantil: principais características, sintomas e tratamentos fisioterapêuticos. *RBRF*. 2021;10(2):1-9.
10. Salles D, Laviola G, Malinverni ACM, Stávale JN. Pilocytic Astrocytoma: A Review of General, Clinical, and Molecular Characteristics. *J Child Neurol*. 2020;35(12):852-858.
11. Docampo J, González N, Muñoz A, Bruno C, Morales C. Astrocitoma pilocítico; formas de presentación. *Rev Argent Radiol*. 2014;78(2):68-81.
12. Lee YY, Van Tassel P, Bruner JM, Moser RP, Share JC. Juvenile pilocytic astrocytomas: CT and MR characteristics. *AJR Am J Roentgenol*. 1989;152(6):1263-70.
13. Rodríguez JL. Astrocitoma pilocítico: outra forma de chegar ao seu diagnóstico. *Rev Bras Oftalmol*. 2020;79(4):276-277.
14. Filgueiras FN, Duarte ML, Santos LR. Cerebellar pilocytic astrocytoma: literature review and case report of a young patient with anatomopathological correlation. *Res Soc Dev*. 2020;9(7):e405974115.
15. Neto JAGS, Moraes CAVO, Santos BFO, Guedes BWM. Ressecção microcirúrgica de um astrocitoma pilocítico de tronco cerebral: um relato de caso *Microsurgery resection of a brainstem pilocytic astrocytoma-a case report*. *Braz J Heal Rev*. 2022;5(1):1213-1224.
16. Lemus-Cruz CV. Astrocitoma Pilocítico orbitario. *Rev Med MD*. 2017;8(1):81-84.

TUMORES INTRACRANIANOS: ASTROCITOMA PILOCÍTICO

Tumores derivados de astrócitos, bem circunscritos e com tendência de acometer pacientes mais jovens. São considerados de baixo grau (grau I), e a maioria dos casos teve idade de 0-19 anos ao diagnóstico, dando à doença um caráter pediátrico. Não houve diferença de acometimento entre os sexos

Quadro Clínico

varia de acordo com a localização do tumor

Cerebelar

ataxia, dismetria, instabilidade postural, disartria e vertigem

Trato óptico

diminuição da acuidade visual e protrusão do globo ocular

Hipotálamo

obesidade, diabetes *insipidus*

Hemisférios cerebrais

crises convulsivas, cefaleias e parestesias

Diagnóstico

Exames complementares

Anamnese e Exame Físico

Tomografia Computadorizada e Ressonância Magnética

Exames complementares

Biópsia com histopatologia

Tratamento

Em linhas gerais, o tratamento se baseia na ressecção cirúrgica do tumor e acompanhamento do paciente

Em alguns casos, é preciso realizar neoadjuvância ou adjuvância com quimioterapia/radioterapia

A reoperação do tumor também pode ser uma opção, a depender da localização acometida



CAPÍTULO 26

TUMORES INTRACRANIANOS: OLIGODENDROGLIOMA

Gustavo Calais Fonseca
Anna Caroline Reis de Souza
Marcos da Rocha Aquino
Thainá Chimati Felix
Pedro Augusto de Souza Monteiro
Luís Fernando Cunha Lopes Reis

INTRODUÇÃO

O oligodendroglioma (OG) é um tumor do sistema nervoso central (SNC) que acomete as células da glia caracterizando-se, portanto, como um glioma. O OG incide com maior frequência no córtex cerebral, frequentemente no lobo frontal, mas também pode atingir o lobo parietal e o lobo temporal, além de estar associado a uma infiltração da substância branca adjacente¹.

Em 1929, Bailey e Bucy nomearam os OGs em função de sua semelhança com os oligodendrócitos quando visualizados por microscopia². No entanto, hoje sabe-se que esses tumores parecem surgir de células progenitoras neurais com precursores gliais que diferenciam-se posteriormente em células semelhantes a oligodendrócitos, porém sem a capacidade de mielinização^{3,4}. Até 2016, os oligodendrogliomas eram diagnosticados por meio da aparência histológica do tumor, contudo, a fim de se garantir uma melhor classificação dos tumores do SNC, a Organização Mundial da Saúde (OMS) acrescentou as análises fenotípicas e genotípicas como parâmetros avaliativos¹.

Os oligodendrogliomas podem ser classificados como neoplasias de baixo grau (grau II) e de alto grau (grau III ou anaplásico). Os OGs de baixo grau são tumores de progressão lenta e, geralmente, possuem boa resposta ao tratamento se comparados a outros gliomas^{1,5,6}. Já a forma anaplásica possui características de malignidade, como uma taxa mitótica elevada, maior densidade celular, ocorrência de atipias nucleares, de necrose e de propagação microvascular, o que faz com que os indivíduos acometidos por essa neoplasia tenham pior prognóstico⁵.

Tabela 1. Classificação dos gliomas quanto aos achados histopatológicos segundo a Organização Mundial da Saúde (OMS).

Classificação	Achados Histopatológicos
Grau I	Lesões não infiltrativas, com baixo potencial proliferativo, sem atipias nucleares, mitoses, proliferação endotelial ou necrose
Grau II	Lesões em geral infiltrativas, com atipias nucleares e baixo índice mitótico, sem proliferação endotelial ou necrose
Grau III	Lesões infiltrativas, com dois critérios presentes, em geral atipias nucleares e alto índice mitótico
Grau IV	Lesões infiltrativas, com três ou quatro critérios presentes

Fonte: os autores, 2023.

O surgimento do OG anaplásico está relacionado a uma mutação no gene da isocitratodesidrogenase 1 e 2 (IDH1 e IDH2), associado a uma deleção dos braços cromossômicos 1p e 19q, chamada de codeleção 1p19q^{1,5,6}. O OGs de grau III podem ser provenientes de uma degeneração de um OG de grau II pré-existente, ou já surgir na forma anaplásica, sendo que a evolução de um tumor de baixo grau para um de alto grau ocorre em um período aproximado de 10 anos⁵.

O oligodendroglioma possui uma incidência de 0,2 casos por 100.000 pessoas, sendo a terceira neoplasia cerebral primária mais prevalente, atrás apenas do glioblastoma e do astrocitoma difuso^{7,8}. Os OGs compreendem cerca de 5% de todos os tumores primários do SNC com uma leve predominância na população masculina e em pacientes com idade entre 25 e 45 anos, sendo raramente diagnosticado nos extremos de idade^{1,5}.

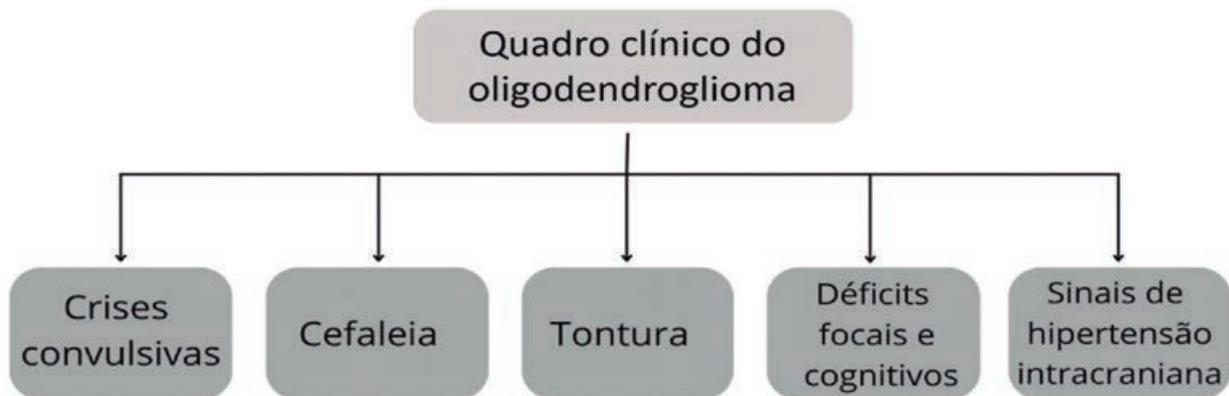
QUADRO CLÍNICO

A apresentação clínica dos oligodendrogliomas, tanto os de baixo grau, como os anaplásicos, é inespecífica e dependente da localização do tumor e da sua progressão⁹. De modo geral, a principal apresentação dos OGs são crises convulsivas de início recente surgindo, muitas vezes, anos antes do início de outros sintomas e ocorrendo em mais de 90% dos casos, sendo frequentemente associados a tumores subcorticais, sobretudo na região frontal, e em menor proporção na região temporal e na região insular/parainsular¹⁰.

Ademais, os pacientes podem apresentar uma cefaleia inespecífica como único sintoma ou terem apenas episódios de tontura, sendo este sintoma presente em cerca de 35 a 85% dos casos¹. Os pacientes também podem apresentar déficits neurológicos focais, déficits cognitivos e sinais de aumento da pressão intracraniana (PIC), a exemplo de vômitos em jato que não é precedido por náuseas e diminuição do nível de consciência, embora a ocorrência desse quadro seja menos comum¹¹. Entretanto, os indivíduos com oligodendrogliomas anaplásicos normalmente evoluem com déficits focais e cognitivos e com sinais de hipertensão intracraniana (HIC), sendo que essa sintomatologia aparece de forma mais precoce no curso da doença⁹.

Diante disso, a presença de uma primeira crise convulsiva em pacientes previamente hígidos, de cefaleia com piora progressiva ou a instauração de déficits neurológicos focais ou cognitivos com evolução subaguda são sinais que devem chamar a atenção do médico para uma investigação mais detalhada e robusta no sentido de considerar-se um possível quadro neoplásico no SNC.

Figura 1. Possíveis apresentações clínicas dos pacientes acometidos por oligodendrogliomas.



Fonte: os autores, 2023.

DIAGNÓSTICO

Assim como qualquer afecção neurológica, a avaliação inicial do paciente com OG compreende a anamnese e o exame físico detalhados, sobretudo o exame neurológico, além de exames complementares. Devem ser considerados os fatores epidemiológicos, como o sexo, a idade, a história familiar e os fatores de risco para o desenvolvimento de neoplasias¹¹.

O surgimento da sintomatologia do OG, como crises convulsivas recentes, cefaleias que pioram de forma progressiva, tonturas, déficits neurológicos focais e cognitivos e a ocorrência de sinais e sintomas de HIC é o ponto de partida para o diagnóstico de OG⁹. Deve-se, também, avaliar a dinâmica de crescimento do tumor, sendo que os tumores com crescimento rápido agravam os sintomas em semanas, em contrapartida aos tumores de crescimento lento que demoram anos para terem os sintomas mais intensificados¹².

A avaliação da função neurológica pode ser feita pela Escala de Avaliação Neurológica em Neuro-Oncologia (NANO) que é uma escala criada para facilitar a avaliação de pacientes acometidos por tumores no sistema nervoso. A NANO considera nove parâmetros, são eles: a marcha, a força, a ataxia, a sensibilidade, o campo visual, a força facial, a linguagem, o nível de consciência e o comportamento¹³.

A tomografia computadorizada (TC) é o exame inicial a ser solicitado em pacientes com suspeita de OG, principalmente com o objetivo de descartar possíveis hemorragias e quadros isquêmicos¹. O OG se apresenta geralmente como uma massa hipo ou isodensa, com expansão focal e calcificações "grosseiras", sendo que hemorragias e edema peritumoral são menos

comuns¹. Contudo, é a ressonância magnética (RM) com contraste à base de gadolínio o padrão-ouro para detectar não somente os oligodendrogliomas, mas os tumores cerebrais em geral¹⁴. Na sequência T2, o tumor vai se apresentar como uma massa hiperintensa, bem circunscrita e heterogênea, em região cortical ou subcortical, associado a uma hiperintensidade na região peritumoral, e em T1 o tumor será hipointenso. Outrossim, em T2 também podem ser detectadas hipointensidades sugestivas de micro-hemorragias e presença de calcificações macroscópicas¹.

Figura 2. Diferenças entre a tomografia computadorizada e a ressonância magnética na avaliação de um indivíduo com oligodendroglioma



Fonte: os autores, 2023.

Recentemente, Rhun *et al.* mostraram que o DNA tumoral pode ser detectado no plasma e no líquido cefalorraquidiano (LCR) de pacientes com glioma, contudo, mais pesquisas precisam ser feitas para corroborar esses resultados¹⁵.

Ainda que os exames de neuroimagem sejam de grande valia, é necessário fazer um estudo histopatológico para firmar o diagnóstico de OG. Em pacientes candidatos à cirurgia, recomenda-se que o diagnóstico seja feito pelo procedimento cirúrgico, mas naqueles indivíduos nos quais a cirurgia não pode ser feita, seja por condições clínicas desfavoráveis ou devido à localização tumoral em áreas críticas, o diagnóstico pode ser obtido por biópsia estereotáxica ou a céu aberto¹¹.

Quadro 1. Diagnóstico diferencial de oligodendroglioma.

Astrocitoma difuso	Ganglioglioma
Glioblastoma	Tumor neuronal multinodular e vacuolizante
Tumor epitelial displasiado	

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

TRATAMENTO CIRÚRGICO

O tratamento do OG, seja clínico ou cirúrgico, vai variar de acordo com o grau do tumor, a sua localização, o quadro clínico, a idade e as comorbidades do paciente¹. De maneira geral, sempre é preferível que os indivíduos façam uma ressecção total ou próxima do total do tumor, sendo que isso está associado a uma diminuição da mortalidade¹⁶. Caso não seja possível proceder dessa maneira, estudos mostram que a ressecção parcial também ajuda a diminuir os sintomas do paciente, o que contribui para aumentar a sua qualidade de vida¹⁷.

O local da craniotomia vai variar de acordo com a topografia do OG e grande parte dos neurocirurgiões prefere realizar a abordagem ao paciente com este acordado, pois assim é mais fácil de se obter informações sobre possíveis lesões em áreas eloquentes do cérebro durante o procedimento cirúrgico através da estimulação do paciente com a fala, o canto ou outras atividades neurofisiológicas¹.

Por fim, alguns exames de imagem, como a RM e a ultrassonografia, usados de forma intraoperatória, podem auxiliar a abordagem neurocirúrgica ao paciente¹. Uma outra ferramenta útil para isso é o uso do ácido 5-aminolevulínico que age corando as células neoplásicas do OG por meio de porfirinas fluorescentes, sendo que alguns estudos mostram uma maior taxa de extração do tumor de forma estatisticamente significativa com o uso desse ácido, em detrimento da estereotaxia e resultados semelhantes à RM intraoperatória^{18,19}.

TRATAMENTO CLÍNICO

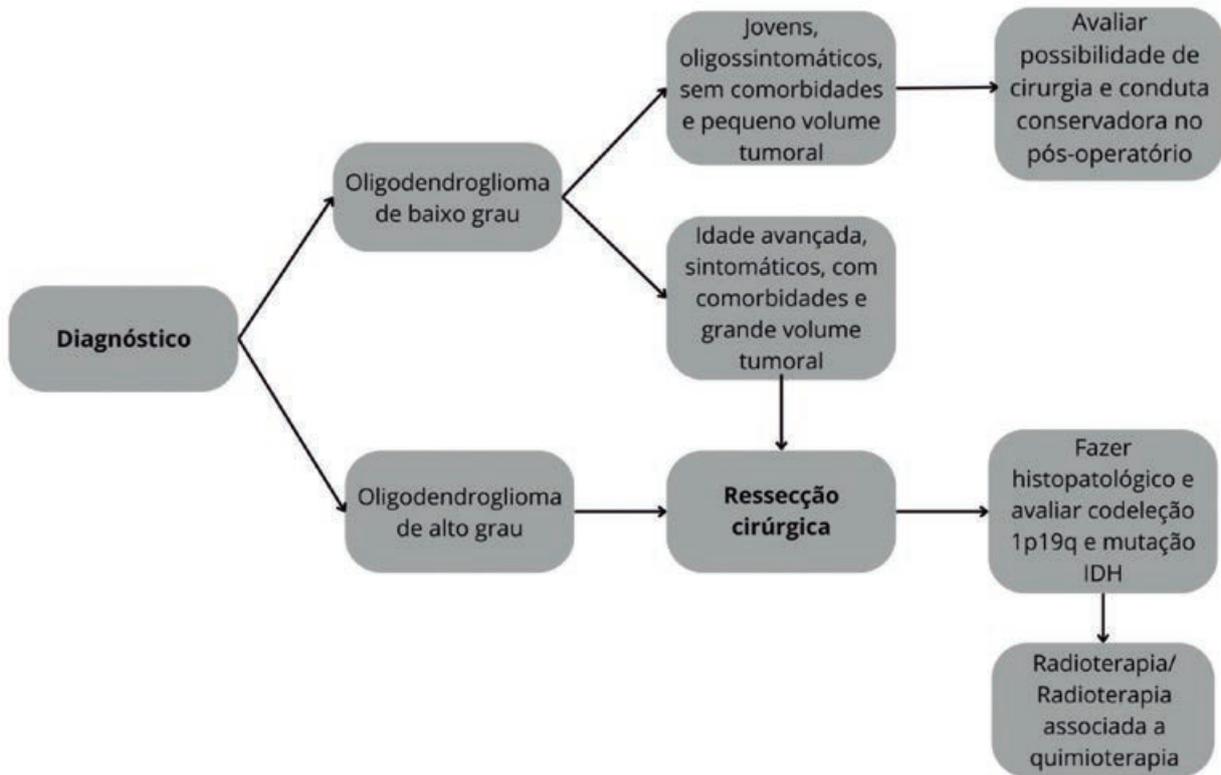
A terapêutica clínica dos pacientes com OG é marcada pela radioterapia e pela quimioterapia. Em pacientes jovens, oligossintomáticos e com lesões tumorais de baixo grau com características histológicas favoráveis, pode ser indicada uma conduta conservadora pós-cirúrgica, com a observação da progressão da doença com auxílio de neuroimagem²⁰. Já em pacientes com fatores de risco, idosos, sintomáticos ou com lesões de alto grau, é necessário terapia adjuvante, podendo associar a radioterapia com a quimioterapia ou fazer apenas uma dessas¹.

A radioterapia (RT) é recomendada como tratamento adjuvante após ressecção cirúrgica. No contexto dessa intervenção, as dosagens, as frações oferecidas e o cronograma do tratamento dependem do prognóstico de cada paciente, sendo que doses mais altas costumam ficar reservadas para gliomas de alto grau e doses menores ou hipofracionadas podem ser aplicadas em idosos e com piores quadros¹. As evidências atuais não apontam uma diferença significativa na sobrevivência global entre os pacientes que receberam a RT imediatamente no pós-operatório e aqueles que receberam tardiamente, mas alguns estudos apontam que o tempo de sobrevida livre de progressão é maior quando a RT é realizada mais precocemente^{1,21}.

Os pacientes que fizeram uso da RT associada a medicamentos quimioterápicos, como a procarbazina, a vincristina e a carboplatina, tríade conhecida como PVC, mostraram uma melhoria na sobrevida global quando comparados aos que receberam apenas a RT²⁰. O uso de quimioterápicos associados a RT se mostra benéfico e tem bons resultados terapêuticos em pacientes com a codeleção 1p19q, com a mutação IDH e com tumores de baixo grau²⁰.

A temozolomida pode ser o medicamento de escolha quando o paciente possui pouca tolerabilidade aos efeitos colaterais advindos da PVC. Entretanto, novos estudos que consigam comparar a eficácia de ambas as terapias são necessários^{1,21}. A monoterapia com esses medicamentos deve ser limitada a pacientes em que a radioterapia ofereça riscos significativos, uma vez que a sobrevida pode ser diminuída nesses casos e, por isso, essa opção deve ser discutida com o paciente²¹ (Figura 3).

Figura 3. Conduta terapêutica em pacientes acometidos por oligodendrogloma.



Fonte: os autores, 2023.

REFERÊNCIAS

1. Tork CA, Atkinson C. Oligodendroglioma. StatPearls. 2022.
2. Cairncross G, Jenkins R. Gliomas with 1p/19q codeletion: a.k.a. oligodendroglioma. *Cancer J*. 2008;14(6):352-7.
3. Wesseling P, van den Bent M, Perry A. Oligodendroglioma: pathology, molecular mechanisms and markers. *Acta Neuropathol*. 2015;129(6):809–27.
4. Komori T. Pathology of oligodendroglioma: An overview: Pathology of oligodendroglioma. *Neuropathol*. 2017;37(5):465–74.
5. Bou Zerdan M, Assi HI. Oligodendroglioma: A Review of Management and Pathways. *Front Mol Neurosci*. 2021;14:722396.
6. Smits M. Imaging of oligodendroglioma. *Br J Radiol*. 2016;89(1060):20150857.
7. Engelhard HH. Current diagnosis and treatment of oligodendroglioma. *Neurosurg Focus*. 2002;12(2):E2.
8. Van den Bent MJ, Reni M, Gatta G, Vecht C. Oligodendroglioma. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2008;66(3):262-72.
9. Van Den Bent MJ, Bromberg JE, Buckner J. Low-grade and anaplastic oligodendroglioma. *Handb Clin Neurol*. 2016;134:361-80.
10. Soffietti R, Baumert BG, Bello L, *et al*. Guidelines on management of low-grade gliomas: report of an EFNS-EANO Task Force. *Eur J Neurol*. 2010;17(9):1124-1133.
11. Weller M, van den Bent M, Preusser M, *et al*. EANO guidelines on the diagnosis and treatment of diffuse gliomas of adulthood. *Nat Rev Clin Oncol*. 2021;18(3):170-186.
12. Posti JP, Bori M, Kauko T, *et al*. Presenting symptoms of glioma in adults. *Acta Neurol Scand*. 2015;131(2):88-93.
13. Nayak L, DeAngelis LM, Brandes AA, *et al*. The Neurologic Assessment in Neuro-Oncology (NANO) scale: a tool to assess neurologic function for integration into the Response Assessment in Neuro-Oncology (RANO) criteria. *Neuro Oncol*. 2017;19(5):625-635.
14. Ellingson BM, Wen PY, Cloughesy TF. Modified Criteria for Radiographic Response Assessment in Glioblastoma Clinical Trials. *Neurotherapeutics*. 2017;14(2):307-320.
15. Le Rhun E, Seoane J, Salzet M, Soffietti R, Weller M. Liquid biopsies for diagnosing and monitoring primary tumors of the central nervous system. *Cancer Lett*. 2020;480:24-28.
16. Kinslow CJ, Garton ALA, Rae AI, *et al*. Extent of resection and survival for oligodendroglioma: a U.S. population-based study. *J Neurooncol*. 2019;144(3):591-601.
17. Jiang B, Chaichana K, Veeravagu A, Chang SD, Black KL, Patil CG. Biopsy versus resection for the management of low-grade gliomas. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017;4(4):CD009319.
18. Golub D, Hyde J, Dogra S, *et al*. Intraoperative MRI versus 5-ALA in high-grade glioma resection: a network meta-analysis. *J Neurosurg*. 2020:1-15.
19. Gandhi S, Tayebi Meybodi A, Belykh E, *et al*. Survival Outcomes Among Patients With High-Grade Glioma Treated With 5-Aminolevulinic Acid-Guided Surgery: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Front Oncol*. 2019;9:620.
20. Mohile NA, Messersmith H, Gatson NT, *et al*. Therapy for Diffuse Astrocytic and Oligodendroglial Tumors in Adults: ASCO-SNO Guideline. *J Clin Oncol*. 2022;40(4):403-426.
21. van den Bent MJ, Chang SM. Grade II and III Oligodendroglioma and Astrocytoma. *Neurol Clin*. 2018;36(3):467-484.

TUMORES INTRACRANIANOS: OLIGODENDROGLIOMA

Neoplasia originada de células progenitoras glias que se assemelham a oligodendrócitos e são classificadas em baixo grau (grau II) e alto grau (grau III ou anaplásicos)

Quadro clínico

Crises convulsivas de início recente, cefaleia com piora progressiva

Déficits neurológicos focais e cognitivos e hipertensão intracraniana (HIC)

OG de baixo grau podem não ter déficits neurológicos e HIC

OGs anaplásicos evoluem em semanas e costumam gerar a sintomatologia completa

Diagnóstico

TC sem contraste

RM com uso de gadolínio

Suspeitado pela sintomatologia

Massa hipo ou isodensa, com localização cortical e/ou subcortical, associada à expansão focal e calcificações

Massa circunscrita, heterogênea com localização cortical e/ou subcortical hiperintensa em T2 e hipointensa em T1

Tratamento

Baseado no grau do tumor, na localização, na sintomatologia, nas comorbidades e na idade do paciente

Tratamento cirúrgico

Oligodendrogliomas de baixo grau em pacientes idosos e com comorbidades e OG de alto grau, associando-se a radioterapia e a quimioterapia

Tratamento clínico

Radioterapia e quimioterapia. Conduta conservadora em casos de oligodendrogliomas de baixo grau em pacientes jovens, sem comorbidades, com baixo volume tumoral e oligossintomáticos. Sempre que possível, associar ao tratamento cirúrgico



CAPÍTULO 27

TUMORES INTRACRANIANOS: GLIOBLASTOMA

Ana Sabrinny Meira Fernandes
Ingridy Maria Oliveira Ferreira
Lucas Nascimento Monteiro
Marcel da Silva Garrote Filho
Rhuann Pontes dos Santos Silva
Matheus Fernandes de Oliveira
José Marcus Rotta

INTRODUÇÃO

As células da glia, neuroglia ou células gliais, quando no coletivo, são denominadas neuroglia, glia ou gliócitos, são as células mais frequentes do sistema nervoso central (SNC), estando presentes tanto no sistema nervoso central (SNC) como no sistema nervoso periférico. O termo "glioma" refere-se a tumores que têm características histológicas semelhantes às células gliais normais (ou seja, astrócitos, oligodendrócitos e células ependimárias).

Historicamente, as lesões de crescimento mais lento, correspondentes aos graus I e II da Organização Mundial da Saúde (OMS), têm sido comumente denominadas de gliomas de baixo grau, enquanto os tumores de progressão mais rápida são chamados de gliomas de alto grau. Dentre os gliomas, o mais frequente e indiferenciado é o glioblastoma, sendo de alto grau.

EPIDEMIOLOGIA

Dados estatísticos aproximados e oriundos da literatura americana apontam para aproximadamente 30.000 casos novos por ano de tumores do SNC, sendo 5.000 benignos e 25.000 malignos, 6.000 de baixo grau e 19.000 de alto grau de malignidade. Correspondem à segunda causa de morte por câncer pediátrico e quarta causa de morte por câncer em adultos jovens.

Os glioblastomas representam os tumores cerebrais mais frequentes nos adultos, com uma incidência anual de cerca de 1/33.330. A prevalência está estimada em 1/100.000. Podem ocorrer em qualquer idade, mas 70% dos casos são presenciados em doentes com idades compreendidas entre os 45 e os 70 anos. Dado relevante a se destacar é a provável associação com a idade e o tipo histológico mais agressivo.

A grande maioria dos pacientes com glioma de alto grau não tem histórico familiar de tumores cerebrais ou fatores de risco identificáveis. Raramente, o glioblastoma e outros gliomas de alto grau se dão com manifestação de uma síndrome com predisposição tumoral, como a síndrome de Li-Fraumeni, a síndrome de Lynch (câncer colorretal hereditário sem polipose) ou a síndrome de deficiência constitucional da reparação dos erros de emparelhamento (CMMR-D).

Além dos fatores genéticos, o único fator de risco estabelecido para o desenvolvimento do glioblastoma e outros gliomas de alto grau é a exposição à radiação ionizante como, por exemplo, a que ocorre na radioterapia terapêutica cerebral.

FISIOPATOLOGIA E ETIOLOGIA

Segundo a OMS, são classificados em: glioblastoma isocitrato desidrogenase (IDH) tipo selvagem e glioblastoma, mutante de IDH, sendo o primeiro conhecido como glioblastoma primário (ou *de novo*), que geralmente é observado pela primeira vez como um tumor de alto grau e em pacientes com mais de 50 anos. São os mais comuns, compreendendo cerca de 85 a 90% dos glioblastomas. Já o glioblastoma mutante de IDH é referenciado como glioblastoma secundário (ou progressivo), pois se apresenta primeiro como astrocitoma de grau II ou III.

Em relação à via celular, no glioblastoma ocorre mutação ou deleção em genes como promotor TERT, CDKN2A, CDKN2B, P53, EGFR, PTEN, NF1, CDK4, RB1, IDH1, PDGFRA, MDM2, PIK3CA, PIK3R1, MDM4, MLH1, MSH2, MSH6 e DO. Leva a um aumento de telomerase, inibição de quinase dependente de ciclina, sinalização do crescimento da tirosina quinase do receptor, alteração da proteína fosfatase moduladora de PI3K, estimulação da atividade da Ras GTPase, repressão de transcrição de genes alvo E2F, inibição da ativação transcricional de P53 e mudança em enzimas de reparo de incompatibilidade provocando o crescimento do tumor.

ASPECTOS HISTOPATOLÓGICOS E MOLECULARES

O grau histológico determinado pela OMS é um dos fatores preditivos do comportamento biológico e influencia na escolha da terapia adjuvante, radioterapia e/ou quimioterapia sob protocolos.

O grau 1 se aplica àquelas lesões de baixo potencial proliferativo, com possibilidade de cura apenas pós-ressecção cirúrgica; as de grau 2 são infiltrativas e, apesar do baixo potencial proliferativo, frequentemente recorrem e tendem a progredir para graus maiores; quanto às de grau 3, têm malignidade histológica evidente com atipia nuclear e mitoses (muitos desses pacientes recebem radioterapia e/ou quimioterapia); e no grau 4, a citologia é francamente maligna, com frequentes mitoses e necroses, ampla disseminação em torno e propensão à disseminação cranioespinhal.

Os astrocitomas pilocíticos são tumores de grau I, de crescimento lento e progressivo, correspondendo a 5% de todos os gliomas, tendo ótimo prognóstico com sobrevida de 10 anos. Os oligodendrogliomas e astrocitomas difusos são os gliomas de grau II mais frequentes, sendo o último de progressão menos favorável que os primários. Os astrocitomas anaplásicos ou oligodendrogliomas anaplásicos são tumores malignos de grau III com uma sobrevida esperada de 2 a 5 anos. Por fim, os glioblastomas são gliomas grau IV, neoplasias agressivas e invariavelmente fatais. O glioblastoma é um tumor considerado grau IV pela OMS.

No entanto, fatores moleculares hoje são mais importantes do que os histológicos, uma vez que a classificação molecular determina o comportamento e prognóstico tumoral.

O antígeno KI-67, também conhecido como Ki-67, é uma proteína nuclear que está associada à proliferação celular, isto é, trata-se de um marcador laboratorial; níveis elevados de Ki67 estão associados a lesões de alto grau e a um menor tempo de sobrevivência.

A IDH compõe um grupo de cinco proteínas; entre elas, a IDH-1 e a IDH-2 são as principais e atuam no metabolismo oxidativo celular; a IDH-1 está presente no citoplasma, enquanto a IDH-2 está presente apenas na mitocôndria.

A abordagem molecular primária para classificar gliomas em adultos é separar gliomas com IDH tipo selvagem de gliomas com IDH mutante.

ASPECTOS CLÍNICOS DOS GLIOBLASTOMAS

Os tumores do SNC provocam sinais e sintomas decorrentes de três mecanismos.

O primeiro é a hipertensão intracraniana, que ocorre em razão da expansão tumoral, ou pelo edema provocado pelo tumor, ou pela obstrução do trânsito liquórico; o segundo é a infiltração do tecido cerebral adjacente à lesão, isto levando à disfunção deste; e por último, o tumor pode comprimir áreas específicas, levando a sintomas focais.

Os sinais e sintomas podem ser de ordem deficitária, ou seja, por perda de função, ou de ordem irritativa, como as crises convulsivas, que podem, por sua vez, ser de início focal ou primariamente generalizadas. No caso da perda funcional, esta pode ser decorrente de infiltração tumoral, em cujo caso com frequência há lesão do núcleo ou trato envolvido. Isso implica em lesão e, portanto, pior prognóstico de recuperação mesmo depois de intervenção cirúrgica. Pode ocorrer, também, a perda por compressão de estruturas, em cujo caso não obrigatoriamente há lesão e existe em geral a possibilidade de recuperação do déficit com o tratamento cirúrgico ou medicamentoso (corticosteroides).

Em geral, as lesões de linha média tendem a provocar sintomas difusos (às vezes com bloqueio do trânsito liquórico, hidrocefalia e hipertensão intracraniana). Já as lesões mais laterais tendem a provocar mais sintomas irritativos ou deficitários focais por compressão do tecido adjacente, e os desvios de estruturas que isso provoca.

Cefaleia, náusea, vômitos e confusão mental são exemplos de sintomas e/ou sinais difusos normalmente provocados pela hipertensão intracraniana. Já crises convulsivas, déficit motor progressivo, alterações sensitivas, ataxia ou apraxias e afasias são sintomas focais, com maior frequência associados a lesões hemisféricas. Entre os pacientes com gliomas de alto grau, os sintomas mais comuns incluem: dor de cabeça (50 a 60%), convulsões (20 a 50%),

sintomas neurológicos focais, como fraqueza motora, sintomas visuais, déficit de linguagem, alterações cognitivas e de personalidade (10 a 40%).

Não raramente, os gliomas de alto grau podem se apresentar com disseminação leptomeningea; nesses casos os pacientes se apresentam com dorsalgia com ou sem sintomas radiculares, alterações do estado mental, paralisia de nervos cranianos, mielopatia, síndrome da cauda equina e cefaleia por hidrocefalia sintomática.

ASPECTOS RADIOLÓGICOS DOS GLIOBLASTOMAS

Os gliomas são tumores de células da glia que se originam na substância branca. Dessa forma, nos exames de imagem essas lesões trafegam seguindo as fibras brancas cerebrais (por ex., as fibras inter-hemisféricas do corpo caloso).

Tomografia computadorizada (TC)

Costuma ser o primeiro exame a ser solicitado; os achados que sugerem o glioma de alto grau são:

- lesão intra-axial com margens grosseiras irregulares, iso ou levemente hiperatenuantes (em função da alta celularidade);
- centro hipodenso irregular representando necrose;
- efeito de massa marcante;
- edema vasogênico circundante;
- a presença de calcificação é incomum; e
- quando submetido ao contraste, o exame detecta intenso realce irregular e heterogêneo das margens.

Figura 1. TC mostrando glioblastoma frontal esquerdo (A e B).



Fonte: os autores, 2023.

Ressonância magnética (RM)

T1

- hipo a isointensa na substância branca; e
- sinal central heterogêneo (necrose e hemorragia intratumoral).

T1 com contraste (gadolínio)

- a impregnação do contraste traduz a quebra da barreira hematoencefálica; e
- realce tipicamente periférico e irregular, com componentes nodulares e geralmente envolvendo necrose.

T2/FLAIR

- hiperintenso circundando por um intenso edema vasogênico; e
- o edema no glioblastoma representa áreas de infiltração tumoral não se limita apenas a uma área de impregnação de contraste, isto é, o tumor não se limita apenas à região impregnada pelo contraste.

Difusão (DWI/ADC)

- componente sólido;
- sinal elevado na DWI é comum no componente sólido, sendo a restrição de água da difusão tipicamente intermediária, semelhante à substância branca normal, mas significativamente elevada em comparação ao edema vasogênico circundante (que facilitou a difusão);
- componente necrótico/cístico sem realce; e
- apresenta difusão facilitada.

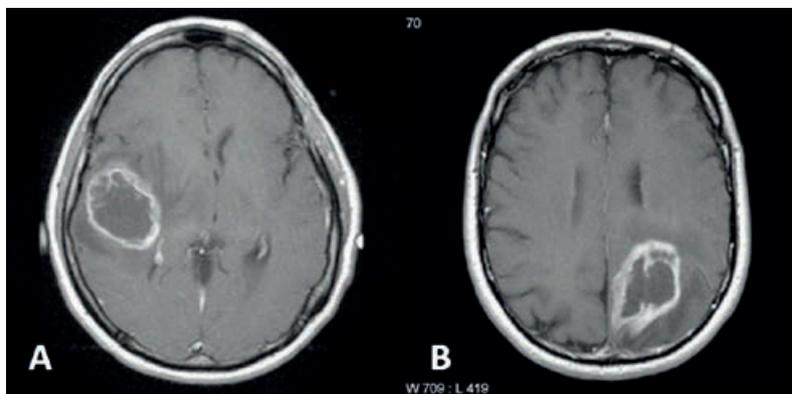
Perfusão por RM

- a periferia da lesão apresenta um rCBV elevado, isto é, perfusão quente em comparação aos tumores de baixo grau e ao cérebro normal.

Espectroscopia de RM

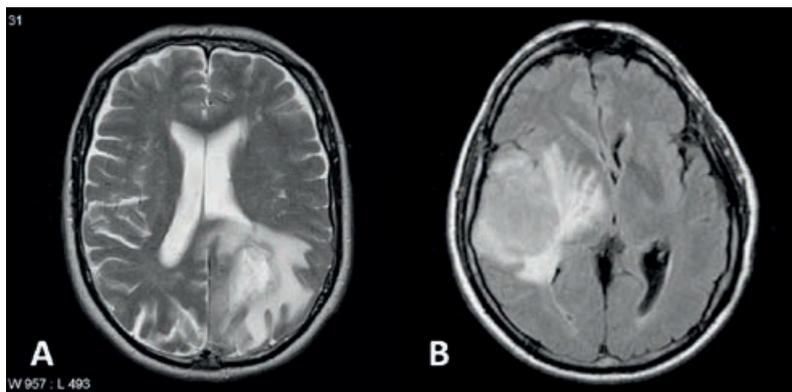
- colina (produto da degradação da membrana plasmática, traduz alta proliferação celular): aumentada;
- lactato (produto final da glicólise anaeróbica): aumentado; e
- NAA (marcador neuronal): diminuído.

Figura 2. RM (T1 com contraste) ilustrando dois casos de glioblastoma (A e B).



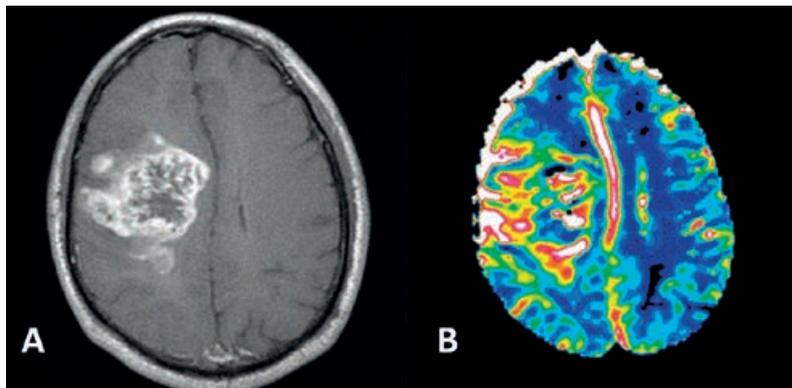
Fonte: os autores, 2023.

Figura 3. RM ilustrando dois casos de gliomas. A. T2; B. FLAIR.



Fonte: os autores, 2023.

Figura 4. RM ilustrando um caso de lesão de alto grau. A. T1 com contraste; B. perfusão.



Fonte: os autores, 2023.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Quadro 1. Possíveis diagnósticos diferenciais.

- metástases intracranianas podem aparecer multifocais
- linfoma primário do sistema nervoso central, sobretudo em paciente com CID-24
- abscesso cerebral
- astrocitoma anaplásico
- lesão desmielinizante tumefativa
- toxoplasmose cerebral, sobretudo em pacientes com HIV

Fonte: os autores, 2023.

GLIOBLASTOMA MULTIFOCAL X GLIOBLASTOMA MULTICÊNTRICO

Os glioblastomas multifocais são tumores que possuem múltiplas áreas de tumor com impregnação de contraste conectados por um hipersinal no sinal T2/FLAIR; são considerados parte de um único tumor e representam 2 a 20% de todos os glioblastomas. Essas lesões apresentam um prognóstico pior em comparação aos glioblastomas solitários.

Os glioblastomas multicêntricos apresentam focos de realce ao contraste intermeados por cérebro interveniente normal, inclusive no T2/FLAIR. Acredita-se que representem mais provavelmente tumores sincrônicos. São incomuns e representam um pior prognóstico em comparação aos glioblastomas multifocais.

TRATAMENTO

CIRÚRGICO

A ressecção radical tem valor prognóstico, sendo o único fator prognóstico que podemos modificar, pois os outros como idade, índice de Karnofsky e histologia não podem ser modificados.

Os argumentos favoráveis à ressecção radical, ou seja, exérese de mais que 95% do tamanho tumoral, são: diminuição do volume do tumor (citorredução); reverter déficits neurológicos (avaliar as áreas acometidas, uma vez que a área de edema pode ser revertida com a cirurgia/corticoide, fato que não ocorre para áreas com infiltração tumoral); aliviar a hipertensão intracraniana; eliminar convulsões refratárias; e obter material para estudo/diagnóstico.

São fatores importantes a serem tomadas decisões na abordagem cirúrgica: a idade avançada e índice de Karnofsky baixo. Para mensuração do comportamento biológico deve

ser considerado: Ki-67; citometria de fluxo (apresentando em gráfico a porcentagem celular em cada fase do ciclo); e cálculo do *Doubling Time* (glioblastoma em geral é de 17 a 21 dias).

TRATAMENTO ADJUVANTE

A maioria dos pacientes terá uma abordagem combinada, incorporando quimioterapia (QT) e radioterapia (RT) pós-operatória adjuvantes.

- QT adjuvante: o principal quimioterápico envolvido no tratamento adjuvante dos glioblastomas é a temozolamida, um agente alquilante oral em que a dose varia conforme a área de superfície corporal calculada; sua aplicação se divide em uma fase de ataque, na qual a droga é tomada junto com a RT adjuvante, e uma fase de manutenção, na qual o paciente receberá o quimioterápico durante 5 dias, mensalmente; e
- RT adjuvante: a dose, em geral, é de 60 Gy aplicados ao longo de seis semanas, em frações de 2 Gy. A radioterapia conformacional 3D (3D-RT) e a radioterapia de intensidade modulada (IMRT) são dois dos métodos radioterápicos mais comumente empregados.

PROGNÓSTICO

Os fatores prognósticos mais importantes que interferem no resultado dos pacientes portadores de glioblastoma são idade, índice de Karnofsky (KPS), *status* do IDH e a extensão da ressecção cirúrgica inicial (> 95%).

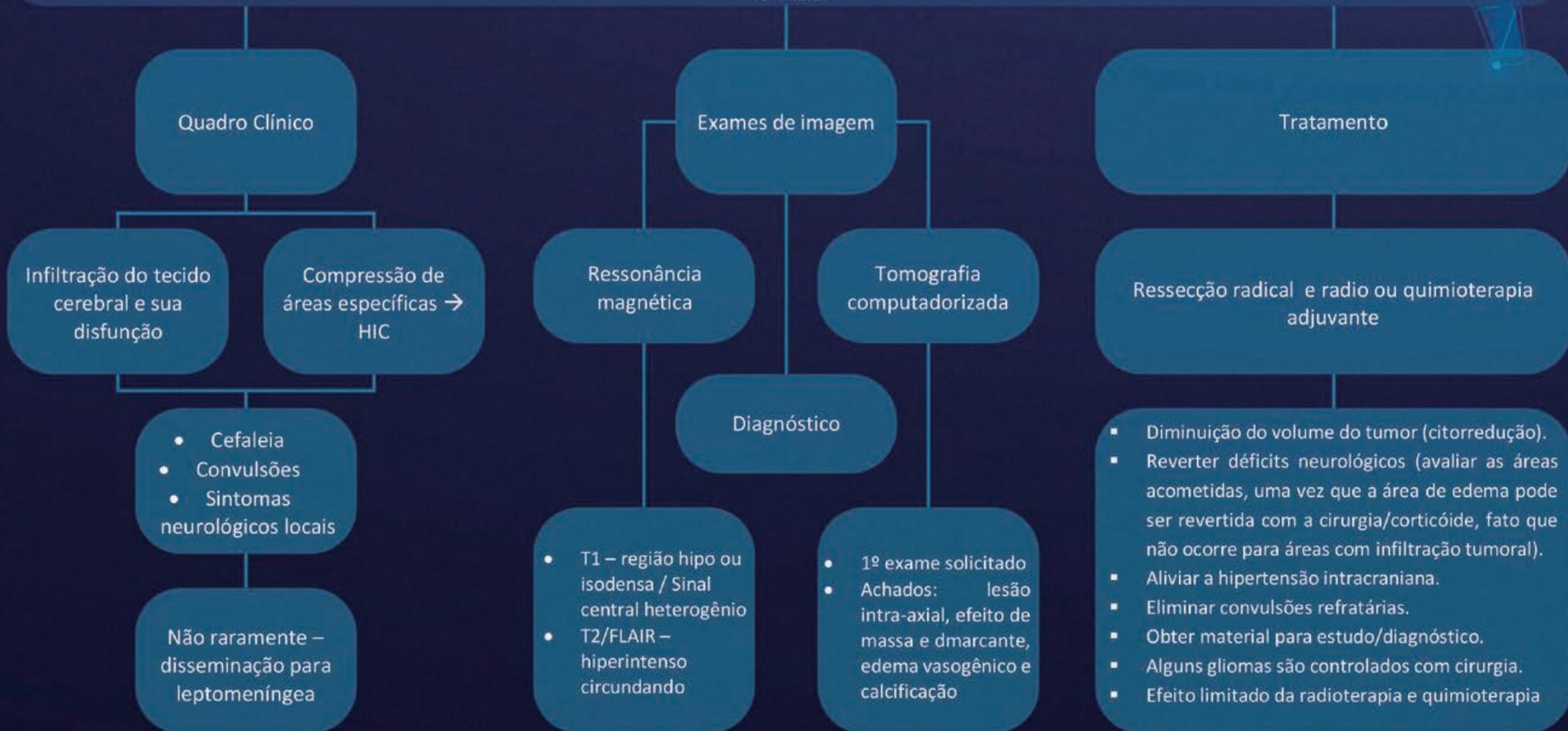
A sobrevida global média dos pacientes com glioblastoma em estudos populacionais é de aproximadamente 10 a 12 meses; nos glioblastomas diagnosticados entre 2002 e 2010 nos Estados Unidos e em Taiwan, por exemplo, as taxas de sobrevida em um ano variaram de 38 a 50% e a sobrevida em cinco anos foi de 5 a 10%.

REFERÊNCIAS

1. Youmans' Neurological Surgery. 8a ed, Saunders, 2022.
2. Greenberg MS. Handbook of Neurosurgery. 9a ed, Thieme, 2019.
3. Monroy-Sosa A *et al.* Principles of Neuro-Oncology. 1a ed. Springer, 2021
4. Schiff D. Principles and Practice of Neuro-Oncology. 1a ed. McGraw-Hill Professional, 2005.
5. Siqueira M. Tratado de Neurocirurgia, 1ª ed. Atheneu, 2016.
6. Rotta JM, de Oliveira MF, Reis RC, Botelho RV. Malignant transformation of low-grade gliomas in patients undergoing adjuvant therapy. *Acta Neurol Belg.* 2017;117(1):235-239.
7. Murguía-Fuentes R, Husein N, Vega A, Rangel-Castilla L, Rotta JM, Quinones-Hinojosa A, Guinto G, Esquenazi Y. Neurosurgical Residency Training in Latin America: Current Status, Challenges, and Future Opportunities. *World Neurosurg.* 2018;120:e1079-e1097.
8. Sousa UO, Oliveira MF, Heringer LC, Botelho RV, Rotta JM. Survival Analysis in Elderly Patients with Glioblastomas: the influence of clinical status, tumor and surgical features. *Arq. bras. Neurocir.* 2018;37(4):297-303.

TUMORES INTRACRANIANOS: GLIOBLASTOMA

As Células da Glia, Neuroglia ou Células Gliais, quando no coletivo, são denominadas Neuroglia, Glia são as células mais frequentes do sistema nervoso central, estando presentes tanto no sistema nervoso central como no sistema nervoso periférico e o termo "glioma" refere-se a tumores com características semelhantes às células normais.





CAPÍTULO 28

TUMORES INTRACRANIANOS: MENINGIOMA PETROCLIVAL

Laysa Moreira Campos Costa
Átila de Oliveira Melo
Ana Clara Carvalho Rezende
Gabriel Sousa Dias Cardoso
Gabriel Montenegro Ribeiro da Silva Cavalcante
Lórimar Sandoval Carneiro

INTRODUÇÃO

Os meningiomas petroclivais (MP) são tumores meningoteliais da aracnoide que estão localizados na fossa posterior da base do crânio, especificamente na região dos dois terços superiores do osso *clivus*, indicado na Figura 1¹. Quando localizados na linha média do *clivus* são chamados de clivais e quando localizados na sincondrose esfenoccipital, medial ao nervo trigêmeo, são chamados petroclivais. Originam-se de células aracnoides da leptomeninge (união das meninges pia-máter e aracnoide), que extrapolam para a porção interna da base do crânio por meio dos forames dos nervos cranianos próximo ao *clivus*. Este osso, por sua vez, encontra-se na porção central da base do crânio, entre a sela túrcica e o forame magno, formado pela junção dos ossos esfenóide e occipital².

Figura 1. Base do crânio e seios da dura-máter. A região do *clivus* está contida no círculo em destaque.



Fonte: Cortesia do autor Dr. Marcos Antônio Carneiro. Carneiro MA, 2003¹.

Estes tumores profundos e de localização complexa estão potencialmente sujeitos ao comprometimento de diversas estruturas, visto a variedade de formas e tamanhos que podem atingir. Eles podem comprimir o meato auditivo interno, a região paraselar e a hipófise, os forames jugular e magno, o seio cavernoso, o *cavum* de Meckel (onde está o gânglio do nervo trigêmeo), a porção superior do canal espinhal, além dos nervos cranianos, estruturas vasculares, como o sistema vertebrobasilar e promover o deslocamento do tronco encefálico^{2,3,4}.

EPIDEMIOLOGIA

A maioria dos meningiomas são benignos (grau I da OMS), ou seja, de baixo potencial proliferativo e com os petroclivais não é diferente. O seu curso é lento e progressivo, sendo frequentemente diagnosticado quando atinge estruturas adjacentes. Os meningiomas de fossa posterior correspondem a 10% dos meningiomas intracranianos e os petroclivais aproximadamente 2% desse mesmo grupo, sendo considerada uma neoplasia rara, pois equivale a 0,15% de todos os tumores intracranianos primários. Acomete, principalmente, mulheres na proporção de gêneros de 3:1, entre a 4ª e a 7ª década de vida^{2,3,4}.

FATORES DE RISCO

Destacam-se como fatores de risco a exposição à radioterapia pós-operatória e a neurofibromatose do tipo 2 (NF2), ambos relacionados à malignidade do tumor. A NF2 é uma síndrome genética neurocutânea, sendo a alteração genética mais frequentemente associada aos meningiomas. Nesta síndrome o gene NF2, localizado no cromossomo 22q12 leva a codificação não funcional da proteína Melin, supressora de tumor. Esse processo deixa o indivíduo mais vulnerável ao aparecimento de meningiomas em geral^{2,3,5}.

QUADRO CLÍNICO

Os MP possuem sinais e sintomas inespecíficos que variam de acordo com as estruturas acometidas pela tumoração. Os sinais e sintomas mais comuns podem variar entre náuseas, diplopia, cefaleia holocraniana, hipoacusia e hipoestasia unilateral, ataxia de marcha, tontura e vertigens. Uma síndrome comum desse tipo de entidade nosológica é a síndrome da hipertensão intracraniana, devido a um acometimento do sistema ventricular

infratentorial levando a hidrocefalia. Quando o meningioma atinge a região supracelar, o paciente pode apresentar um acometimento do nervo oculomotor. Caso o tumor atinja o canal de Dorello, pode haver paresia do nervo abducente, indicando uma invasão do tumor no seio cavernoso. No caso do tumor atingir a caverna de Meckel, o paciente pode apresentar neuralgia do trigêmeo^{2,6}.

DIAGNÓSTICO

ASPECTOS GERAIS

A região petroclival é um espaço cirúrgico circunscrito anteriormente pelo *clivus*, lateralmente pelo ápice petroso, medialmente pelo tronco encefálico e posteriormente pelo meato acústico interno. Vai do dorso da sela ao forame jugular. É intersectado pelos nervos cranianos IV a XI e pela artéria basilar com seus ramos⁷. Os sinais e sintomas dos meningiomas petroclivais, em geral, são resultado de seu efeito compressivo, principalmente sobre estruturas do tronco encefálico, nervos cranianos e do sistema ventricular infratentorial (resultando em hidrocefalia secundária)⁷.

O meningioma é um dos tumores intracranianos mais comuns, com características radiológicas bem estabelecidas, como realce pelo contraste, cauda dural e hiperostose na tomografia computadorizada (TC) e na ressonância magnética (RM). O realce do contraste geralmente é homogêneo ou heterogêneo com base na vascularização do tumor e na histopatologia subjacente. Mesmo neste contexto, o meningioma com realce fraco ou ausente é extremamente raro⁸. Logo, essas características devem ser investigadas para o diagnóstico do meningioma e exclusão dos possíveis diferenciais.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Desse modo, é importante considerar que entre seus diagnósticos diferenciais estão outras lesões com efeito de massa semelhante, em especial outros tumores, mas também abscessos que acometem a mesma região.

Dentre os principais diagnósticos diferenciais, estão os schwannomas, neurofibromas, paragangliomas, fibroma condromixoide, condrossarcomas, cordomas, plasmocitomas, condroblastomas, hemangiomas e metástases. O último representa o tumor de base

do crânio mais comum na população adulta. Além disso, também são possíveis diagnósticos diferenciais entidades não tumorais, como infecções complicadas como abscesso, osteomielite da base do crânio ou otite externa necrosante, anormalidades fibro-ósseas e doença de Paget.

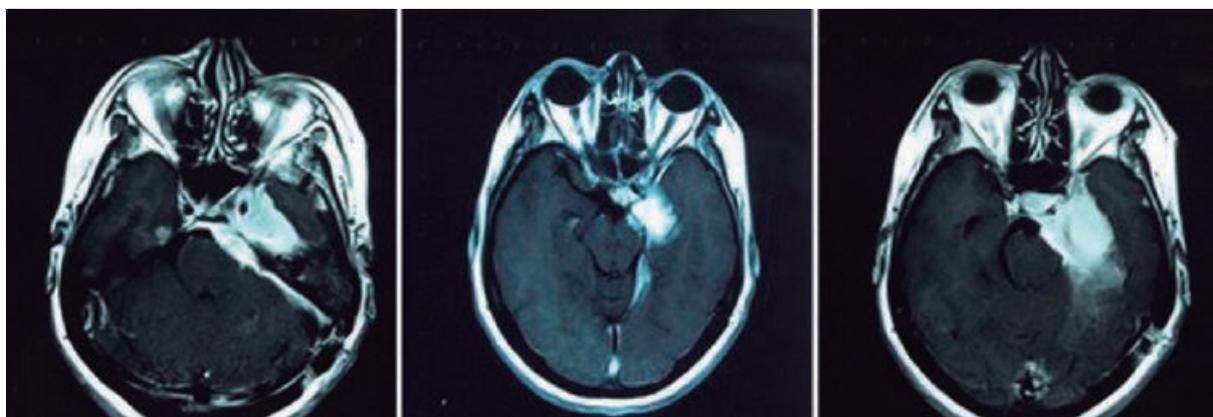
EXAMES DE IMAGEM

Os métodos diagnósticos de imagem são essenciais para a identificação dos meningiomas petroclivais e para estabelecer a diferenciação de todas as outras patologias que podem acometer a mesma região ou resultar em sintomatologia semelhante. O diagnóstico, na maioria das vezes, é feito através de radiografia simples e na investigação pré-operatória utiliza-se TC e RM para obter melhor detalhe de posição e anatomia^{2,9,10}. A morfologia característica é de aspecto de massa arredondada, de margens bem delimitadas e localizada no espaço extra-axial e, a depender da extensão da lesão, existe deslocamento do cérebro⁷.

Na análise geral de TC, todos os meningiomas apresentam-se discretamente hiperdensos, em 70 a 75% dos casos ou isodensos, em aproximadamente 25% dos casos, associados a anexos duros com base extensa⁹. Já na análise de RM em T1, os achados são de hipointensidade a isointensidade em comparação com a substância cinzenta e em T2, isointensos a ligeiramente hiperintensos e a administração de contraste de gadolínio revela realce rápido e homogêneo, com exceção de casos de calcificação e necrose⁷.

Existem alguns achados de imagem que podem levar a correlações acerca da avaliação de complexidade de remoção tumoral, pela identificação da vascularização, agressividade, identificação da composição de determinados tipos histológicos na RM, aderência ao tronco encefálico e proximidade com estruturas neurovasculares. Estudos foram capazes de determinar que achados de hiperintensidade em T2 são fortes indicativos de hipervascularização microscópica, uma característica marcante dos meningiomas angioblásticos e de malignidade. Os tumores com achados de hipointensidade marcante em T2 eram compostos, em sua maioria, por meningiomas fibroblásticos e de transição, já os isointensos caracterizavam os meningiomas de transição e os sinciciais⁷. A Figura 2 revela um conjunto de fotos de uma RM de um meningioma petroclival.

Figura 2. RM em T1 com contraste evidenciando hipersinal de meningioma à esquerda, em que há invasão da fossa posterior e do nervo trigeminal.



Fonte: Cortesia do Dr. Lórimar Sandoval Carneiro, 2023.

TRATAMENTO

O tratamento cirúrgico do MP deve levar em consideração a presença de sintomas, as características histológicas, a localização e o tamanho. A condução de casos de MP pequenos (menores que 2 cm) e assintomáticos não é muito bem definida na literatura. Alguns estudos demonstram que a estratégia *wait-and-scan* com controle por RM por 3 meses pode auxiliar na avaliação do comportamento e crescimento tumoral, da deterioração clínica do paciente e pode reduzir o risco de déficits neurológicos pós ressecção tumoral total. Outros estudos defendem estratégias menos conservadoras e propõe o uso de radiocirurgia estereotáxica em lesões de até 3 cm para reduzir risco de lesão de estruturas neurovasculares. Em relação aos MP médios (entre 2 a 4 cm) e os grandes (maiores que 4 cm) com efeito de massa no tronco encefálico e sintomas neurológicos, a ressecção tumoral completa é uma opção que reduz a taxa de recorrência e progressão, mas que está associada à alta morbidade pós operatória e que deve ser avaliada visando, também, a preservação da qualidade de vida^{2,11}.

Com relação à escolha da abordagem cirúrgica, esta deve ser adaptada de acordo com a extensão e localização do tumor, o exame clínico, a idade do paciente e a experiência do neurocirurgião. A abordagem retrossigmoide é uma opção para MP com grande extensão para fossa posterior mas que está associada a risco de paralisia facial devido a manipulação do VII e VIII par de nervo craniano. A abordagem pré-temporal é mais indicada para meningioma esfenocavernopetroclival, mas tem riscos de paralisia oculomotora devido a manipulação do III e IV nervo craniano. A abordagem transpetrosa é uma opção para tumores que não se estendem

inferior e lateralmente ao meato acústico interno e tem como vantagem a distância de trabalho reduzida, desvascularização precoce, menor necessidade de retração cerebral e possibilidade de usar múltiplas linhas de visão durante a ressecção, porém, cirurgias longas possuem maior risco para complicações como embolia pulmonar. A abordagem endoscópica endonasal é uma opção que visa reduzir a retração cerebral e reduzir lesões aos nervos cranianos. Ademais, existe também abordagem por etapas que envolve inicialmente a decompressão do tronco encefálico pela abordagem retrossigmoide e posteriormente pode ser feita uma craniotomia frontotemporal para decompressão do nervo óptico. O tratamento multimodal que associa ressecção total com radiocirurgia estereotáxica adjuvante pode estar associado a menores taxas de recorrência e progressão da doença, além de reduzir a morbidade pós-cirúrgica^{2,11}.

REFERÊNCIAS

1. Siqueira MG. Tratado de Neurocirurgia. 1a ed. Barueri: Manole; 2016.
2. Hunter JB, Yawn RJ, Wang R, O'Connell BP, Carlson ML, Mistry A, Haynes DS, Thompson RC, Weaver KD, Wanna GB. The Natural History of Petroclival Meningiomas: A Volumetric Study. *Otol Neurotol*. 2017;38(1):123-128.
3. Aum D, Rassi MS, Al-Mefty O. Petroclival meningiomas and the petrosal approach. In: McDermott MW, ed. *Handbook of Clinical Neurology*. Elsevier; 2020. pp.133–141.
4. Tamura R. Current Understanding of Neurofibromatosis Type 1, 2, and Schwannomatosis. *Int J Mol Sci*. 2021;22(11):5850.
5. Kawase T, Shiobara R, Ohira T, Toya S. Developmental patterns and characteristic symptoms of petroclival meningiomas. *Neurol Med Chir*. 1996;36(1):1-6.
6. Nicosia L, Pietro SD, Catapano M, *et al*. Petroclival meningiomas: radiological features essential for surgeons. *Ecancermedicalscience*. 2019;13:907.
7. Adepoju A, Narayan A, Aldyab M, Foyt D, Peris-Celda M. Absence of contrast enhancement in a petroclival meningioma: Case report and systematic literature review. *Surg Neurol Int*. 2020;11:418.
8. Lalwani AK. *Current Diagnosis & Treatment in Otolaryngology*. 3a ed. McGraw Hill; 2012.
9. Rangel-Castilla L, Russin JJ, Spetzler RF. Surgical management of skull base tumors. *Rep Pract Oncol Radiother*. 2016;21(4):325-35.
10. Giammattei L, di Russo P, Starnoni D, *et al*. Petroclival meningiomas: update of current treatment and consensus by the EANS skull base section. *Acta Neurochir*. 2021;163(6):1639-1663.

TUMORES INTRACRANIANOS: MENINGIOMA PETROCLIVAL

São tumores meningoteliais da aracnoide que estão localizados na fossa posterior da base do crânio, especificamente na região dos dois terços superiores do osso *clivus* e na sincondrose esfenoccipital, medial ao nervo trigêmeo

Quadro clínico

Inespecífico

Varia de acordo com a localização do tumor

Tontura, diplopia, cefaleia, etc

Síndrome da hipertensão intracraniana

Diagnóstico

TC

RM

RX simples

- massa arredondada;
- realce pelo contraste;
- cauda dural;
- margens bem delimitadas

- massa arredondada;
- realce pelo contraste;
- cauda dural;
- margens bem delimitadas

Tratamento

Deve levar em consideração a presença de sintomas, características histológicas, localização e tamanho do tumor

Abordagens retrossigmoide, pré temporal, transpetrosa e endoscópica endonasal são algumas possíveis

O tratamento multimodal associando radiocirurgia estereotáxica adjuvante e ressecção total pode estar associado a menores taxas de recidiva e menor morbidade pós-cirúrgica



CAPÍTULO 29

TUMORES INTRACRANIANOS: MICROADENOMA

Patrick Fidyk Fortes
Ronald Turetta Bonicenha
Larissa Neves Ribeiro Costa
Letícia Alves Amorim
Rafaella Gomes Freitas de Oliveira
Ricardo de Amoreira Gepp

INTRODUÇÃO

Adenomas hipofisários (AH) são tumores benignos do parênquima hipofisário anterior e representam a terceira neoplasia intracraniana mais comum em adultos¹. São classificados quanto à atividade endócrina, como funcionantes (secretores de PRL, GH, ACTH, TSH ou FSH/LH) ou não funcionantes; e quanto ao tamanho, sendo denominados macroadenomas caso possuam mais de 10mm de diâmetro, ou microadenomas, o foco deste capítulo, caso possuam menos^{2,3}.

A maioria dos AH é assintomática e seu diagnóstico ocorre de forma incidental (incidentalomas) durante a investigação de outras condições. Contudo, aproximadamente 1% é clinicamente relevante, apresentando sintomas resultantes da compressão de estruturas adjacentes e/ou de hipersecreção endócrina causada pelo tumor. Em ambos os casos, pode haver prejuízo importante e permanente de qualidade e expectativa de vida caso o tumor não seja diagnosticado precocemente e tratado de forma efetiva^{2,4}.

Nesse contexto, os microadenomas são um grupo heterogêneo devido à variedade de sua atividade endócrina. Essas diferenças são identificáveis na apresentação clínica e laboratorial do paciente e refletem em seu tratamento que pode ser medicamentoso ou cirúrgico, a depender do quadro^{3,4}.

EPIDEMIOLOGIA

Adenomas hipofisários clinicamente relevantes (AHcr) apresentam prevalência estimada de 1 a cada 1106 adultos e são mais comuns em mulheres (7:1)². Dentre os tipos de adenomas, prolactinomas configuram 53% dos casos; macroadenomas não funcionantes, 30,5%; AH secretores de GH, 11,8%; secretores de ACTH, 4,4%; e secretores de TSH e de gonadotrofinas, somados, apenas 0,3% dos casos². Ademais, dados recentes do maior banco de dados dos EUA revelaram, entre 2015 e 2019, e incidência anual de 13,4 a cada 100.000 habitantes, com maiores taxas de diagnóstico a partir dos 40 anos⁵.

QUADRO CLÍNICO

A maioria dos pacientes com AH é assintomática por possuir microadenomas não funcionantes, que não causam nem disfunção endócrina, nem efeito de massa significativo. Os que

apresentam AHcr, por outro lado, podem desenvolver síndromes endócrinas e compressivas graves e progressivas, razão pela qual seu diagnóstico precoce é fundamental^{3,4}.

Como o presente capítulo visa o estudo dos microadenomas, não serão abordadas especificidades dos AH com efeito de massa importante.

PROLACTINOMAS

Representam mais da metade dos AHcr, sendo mais comuns em mulheres (3:1) em idade fértil^{2,4}. Esses tumores desregulam o eixo hipotálamo-hipófise-gonadal, resultando principalmente em perda de libido, infertilidade e osteoporose em ambos os sexos; oligo ou amenorreia e galactorreia em mulheres e disfunção erétil em homens^{4,5,6}.

SECRETOR DE GH

Mais frequentes em homens, são responsáveis por mais de 95% dos casos de acromegalia. Caso ocorram antes do fechamento puberal das epífises, podem levar ao gigantismo. As principais manifestações clínicas são: crescimento excessivo de mãos e pés, alargamento da região frontal, queixo proeminente, espaçamento entre os dentes, perda dentária, aumento do volume do tórax, nariz e lábios, espessamento da pele, sudorese excessiva, alterações respiratórias, cardiovasculares, gastrointestinais, metabólico-endócrinas, musculoesqueléticas, neurológicas e oftálmicas^{3,4,5,6,7}.

SECRETOR DE ACTH – DOENÇA DE CUSHING

São mais frequentes em mulheres e geram síndrome de Cushing, sendo a mortalidade nesses pacientes 5 vezes maior que na população geral. O quadro é caracterizado por obesidade central, fâcies em lua cheia, fragilidade capilar, estrias cutâneas violáceas, hirsutismo, plethora, fraqueza muscular proximal, diminuição da libido e osteoporose/osteopenia. Além disso, foram descritas manifestações menos específicas como hipertensão arterial sistêmica, transtornos psiquiátricos e hipogonadismo e/ou irregularidade menstrual^{3,6,7,8,9}.

SECRETOR DE TSH

Afetam ambos os sexos de forma similar e a maioria são macroadenomas. Os pacientes manifestam um quadro de hipertireoidismo similar ao da doença de Graves, porém com peculiaridades. Primeiramente, o bócio geralmente é difuso, porém pode ser multilobular. Ademais, a exoftalmia é rara, mas quando ocorre é unilateral. Por fim, pode cursar com sinais e sintomas de tireotoxicose, dentre os quais citamos o nervosismo, irritabili-

dade, sudorese excessiva, pele úmida, tremores, perda de peso, hipertensão, taquicardia, fraqueza muscular e alterações menstruais^{3,6,7,10}.

SECRETOR DE FSH/LH

Geram quadro relacionado ao hipogonadismo. Em mulheres, pode-se encontrar amenorreia, infertilidade e galactorreia, sendo o hiperestrogenismo isolado em mulheres pré menopausa um forte suspeito de adenoma produtor de LH. Em contrapartida, em homens pode cursar com aumento do volume testicular e sintomas de hipogonadismo^{3,6,7,10}.

DIAGNÓSTICO

PROLACTINOMA

O diagnóstico é feito por exames laboratoriais e de imagem. Alguns medicamentos como a metoclopramida, risperidona e domperidona podem causar hiperprolactinemia. Logo, em caso de pacientes com uso dessas medicações, elas devem ser suspensas com antecedência de 72h^{7,11}.

Quanto aos exames laboratoriais, o valor de dosagem da prolactina é usualmente de 25 µg/L em mulheres e 20 µg/L em homens. Elevações na ordem de 100 µg/L podem estar relacionadas com microadenomas, porém podem também estarem ligadas ao efeito de drogas psicoativas, estrógeno, ou causa idiopática. Níveis acima de 150 µg/L indicam provável prolactinoma e níveis acima de 250 µg/L, macroadenoma^{7,11}. Acima de 500 µg/L a dosagem permite clara distinção entre prolactinoma e outras etiologias¹².

SECRETOR DE GH

O exame laboratorial de escolha para avaliação diagnóstica de adenoma secretor de GH é a dosagem do IGF1^{13,14} (valor normal:114 a 400ng/mL entre 25-39 anos¹⁵). Este fator de crescimento tem valores séricos estáveis, ao contrário do GH que é secretado em picos, e é estimulado pelo GH, sendo proporcional à sua produção. Dessa forma, sua dosagem é um exame adequado para verificar uma produção excessiva de GH pelo adenoma e o valor de referência do IGF1 deve ser ajustado à idade e demais características relevantes do paciente^{13,15}.

Se os resultados estiverem entre 1 a 1,3 do limite superior de normalidade é indicado que se faça a dosagem do próprio GH após teste oral de tolerância à glicose¹⁴ com padrão de referência < 0,4 µg/L¹⁵.

SECRETOR DE ACTH

Os adenomas produtores de ACTH frequentemente manifestam-se como doença de Cushing. Após estabelecida a suspeita clínica, é necessária a realização de exames laboratoriais complementares que confirmem o hipercortisolismo. Os testes disponíveis e suas principais características são descritas na Tabela 1¹⁶.

Tabela 1. Exames para o diagnóstico de hipercortisolismo.

Teste	Corte	Sensibilidade	Especificidade
Cortisol plasmático pós-supressão com dexametasona	50µg/L	98%	81%
Cortisol livre na urina em coleta de 24h	13,7-75,4 mcg/24h	91%	81,5%
Cortisol salivar à meia noite	550ng/dL	97%	97,5%

Fonte: adaptado de Fleseriu *et al.*, 2021¹⁷.

Alguns pacientes com desordens psíquicas, abuso de álcool, obesidade e outros quadros podem verificar sinais parecidos com a doença de Cushing (síndromes de pseudo-Cushing). Por conta disso, deve-se considerar realizar outros exames para diferenciar pseudo-Cushing de Cushing. Testes adequados para este fim são: teste do CRH; teste de supressão com dexametasona em dose baixa; e teste do DDAVP (acetato de desmopressina 1-deamino-8-D-arginina vasopressina)¹⁷.

Para a diferenciação entre a produção do ACTH por tumor da pituitária (Cushing), ou produção ectópica, o teste padrão-ouro é o cateterismo bilateral do seio petroso inferior. Na ausência ou dificuldade para a realização desse teste, outras opções em estudo são a dosagem da pró-opiomelanocortina (POMC) ou ainda da AgRP (proteína relacionada ao agouti)⁷.

SECRETOR DE TSH

O diagnóstico dos adenomas secretores de TSH é suspeito quando se encontra alta dosagem de T4 livre e dosagem de TSH normal ou levemente alterada^{18,19}.

O teste laboratorial com maior especificidade e sensibilidade é o teste de supressão com T3 (80-100 µg/dia por 8 a 10 dias), em que, no caso de tumor, o TSH não é suprimido pelo *feedback* negativo de T3. Contudo, deve-se destacar que este teste é contraindicado em cardiopatas ou idosos¹⁸.

SECRETOR DE FSH/LH

O diagnóstico é feito pela apresentação clínica, exames de imagem da glândula pituitária e por exames laboratoriais. Assim, marcadores bioquímicos frequentemente encontrados são: hiperestrogenismo (secretores de LH) em mulheres na pré-menopausa e FSH sérico elevado em homens; e elevação da subunidade alfa em ambos os grupos.

Tabela 2. Resumo do diagnóstico clínico e laboratorial dos microadenomas.

Patologia	Apresentação	Sinais e sintomas	Diagnóstico Laboratorial
Prolactinoma	<p>Frequente em mulheres</p> <p>Quadro relacionado à hiperprolactinemia</p>	<p>Mulheres: galactorreia e oligo ou amenorreia secundária, infertilidade, diminuição na libido, dispareunia, osteoporose, acne/hirsutismo e ganho de peso)</p> <p>Homens: hipogonadismo (ginecomastia, infertilidade, disfunções sexuais, osteoporose e ganho de peso). Pode haver galactorreia</p>	<p>Prolactina: 25 µg/L em mulheres e 20 µg/L em homens</p> <p>*Elevações na ordem de 100 µg/L podem estar relacionadas com microadenomas</p> <p>*Efeito de drogas psicoativas, estrógeno, ou até mesmo causa idiopática podem causar essa mesma elevação na dosagem de prolactina</p>

Fonte: os autores, 2023.

Tabela 2. Resumo do diagnóstico clínico e laboratorial dos microadenomas. (Continuação)

Patologia	Apresentação	Sinais e sintomas	Diagnóstico Laboratorial
Produtores de GH	<p>Frequente em homens</p> <p>Acromegalia em adultos, e gigantismo na adolescência</p> <p>Frequente em mulheres</p> <p>Geram síndrome de Cushing</p>	<p>Crescimento de mãos e pés, alargamento da região frontal, queixo proeminente, espaçamento entre os dentes, perda dentária, aumento do volume do tórax, nariz e lábios, espessamento da pele, sudorese excessiva, alterações respiratórias, cardiovasculares, gastrointestinais, metabólico-endócrinas, musculoesqueléticas, neurológicas e oftálmicas</p> <p>Obesidade central, fúrcias em lua cheia, fragilidade capilar, estrias cutâneas violáceas, hirsutismo, pletora, fraqueza muscular proximal, diminuição da libido e osteoporose/osteopenia</p> <p>Pode apresentar hipertensão arterial sistêmica, transtornos psiquiátricos e hipogonadismo e/ou irregularidade menstrual</p>	<p>IGF1: 114 a 400ng/mL entre 25-39 anos</p> <p>*Se os resultados estiverem entre 1-1,3 do limite superior de normalidade é indicado que se faça a dosagem do próprio GH após teste oral de tolerância à glicose com padrão de referência < 0,4µg/L</p> <p>Cortisol plasmático pós-supressão com dexametasona: 50µg/L</p> <p>Cortisol livre na urina em coleta de 24h: 13,7-75,4 mcg/24h</p> <p>Cortisol salivar à meia noite: 550ng/dL</p> <p>*Desordens psíquicas, abuso de álcool, obesidade e outros quadros podem verificar sinais parecidos com a Doença de Cushing (pseudo-Cushing)</p> <p>Para diagnóstico diferencial o teste padrão-ouro é o cateterismo bilateral do seio petroso inferior</p>

Fonte: os autores, 2023.

Tabela 2. Resumo do diagnóstico clínico e laboratorial dos microadenomas. *(Continuação)*

Patologia	Apresentação	Sinais e sintomas	Diagnóstico Laboratorial
Produtores de TSH	Afetam ambos os sexos de forma similar. Geram hipertireoidismo.	Hipertireoidismo com bócio difuso podendo ser multilobular Exoftalmia é unilateral porém rara Nervosismo, irritabilidade, sudorese excessiva, pele úmida, tremores, perda de peso, hipertensão, taquicardia, fraqueza muscular e alterações menstruais (tireotoxicose)	Supressão com T3: 80–100 µg/dia for 8–10 dias *teste contraindicado em cardiopatas ou idosos
Produtores de FSH/LH (gonadotróficos)	Quadro relacionado ao hipogonadismo	Mulheres: amenorreia, infertilidade e galactorreia O hiperestrogenismo isolado em mulheres pré-menopausa é suspeito de adenoma produtor de LH Homens: aumento do volume testicular, além dos sintomas de hipogonadismo	Secretor de LH <ul style="list-style-type: none"> • Hiperestrogenismo, em mulheres na menacme • Subunidade alfa elevada Secretor de FSH <ul style="list-style-type: none"> • FSH elevado, em homens • Subunidade alfa elevada

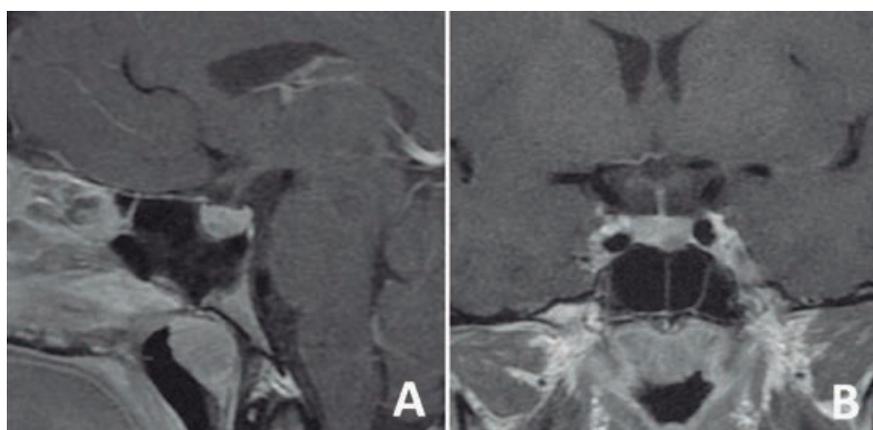
Fonte: os autores, 2023.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL E EXAME DE IMAGEM

Partindo da história clínica compatível e/ou da investigação de sintomas aparentemente não relacionados, a forma mais usual de realizar o diagnóstico de microadenoma hipofisário é por exames de imagem. Portanto, deve-se distinguir entre uma ampla gama de diagnósticos diferenciais possíveis, como tumores benignos (meningiomas, hamartomas e gangliocitomas) e malignos (tumores de células germinativas, sarcomas, linfomas e carcinomas), craniofaringiomas, cistos de Rathke, metástases, lesões infecciosas, inflamatórias ou granulomatosas (sarcoidose, tuberculose, hipofisite e histiocitose X), lesões vasculares (aneurismas) e hipertrofia hipofisária²⁰.

O exame mais adequado para investigação por imagem de microadenomas é a ressonância magnética (RM), na qual esses tumores se manifestam com hiposinal em T1, sinal variável em T2 e realce pós contraste mais lento que o parênquima normal em ambas as sequências²¹.

Figura 1. RM da região hipofisária ponderada em T1 pós-contraste, em corte sagital e coronal. Nota-se módulo com realce tardio na região anteroinferior esquerda hipofisária, com 5,5 mm em seu maior diâmetro. A hipófise tem dimensões normais e há preservação anatômica das estruturas adjacentes, sendo esta imagem compatível com microadenoma hipofisário.



Fonte: caso cedido pelo Dr. Bruno di Muzio.

Os principais achados de neuroimagem na investigação de microadenomas, e seus diagnósticos diferenciais foram sintetizados na Tabela 3.

Tabela 3. Achados de neuroimagem para diagnósticos diferenciais.

Patologia	Achados na RM
Adenoma	T1: hipointensos T2: sinal variável *realce pós-contraste mais lento que o parênquima normal ^{20,21}
Meningiomas	T1: isointenso T2: isointenso/hiperintenso *Realce precoce, geralmente se associando cauda dural *Calcificações são possíveis de serem encontradas causando hiperostose ^{22,23}

Fonte: os autores, 2023.

Tabela 3. Achados de neuroimagem para diagnósticos diferenciais. (Continuação)

Patologia	Achados na RM
Hamartomas	T1: isointenso à substância cinzenta T2: iso/hipersinal *Sem realce pelo meio de contraste ou calcificação *A estabilidade da lesão ao longo do tempo auxilia no diagnóstico diferencial com outras lesões desta região, como os gliomas ^{22,24}
Craniofaringiomas	*A aparência típica consiste em componentes sólido-císticos e calcificações Componente Sólido T1: isossinal T2: hipossinal/hipersinal Componente cístico T1: hipersinal + nódulo variável T2: hipersinal *Após contraste, as porções sólidas apresentam intenso realce heterogêneo e realce das paredes císticas ^{23,25}
Cistos de Rathke	T1: hiper ou hipointensas (depende da proporção de proteína no cisto) T2: hiperintensas *A ausência de calcificações reforça a possibilidade diagnóstica de cisto da bolsa de Rathke ²⁰
Germinoma	T1: isointensos T2: iso/hipersinal *Contrastam de maneira homogênea com gadolínio *Quando há cisto o contraste realça de forma heterogênea ²²
Hipofisite (linfocítica e não linfocítica)	A RM mostra espessamento da haste hipofisária em combinação com realce intenso pelo contraste ^{22,26,27}

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

O tratamento dos microadenomas é multiprofissional e visa a correção da hipersecreção endócrina (remissão bioquímica). Para isso, podem ser indicadas terapias cirúrgicas, radioterápicas e/ou medicamentosas, dependendo do subtipo tumoral e das particularidades de cada paciente^{4,6}.

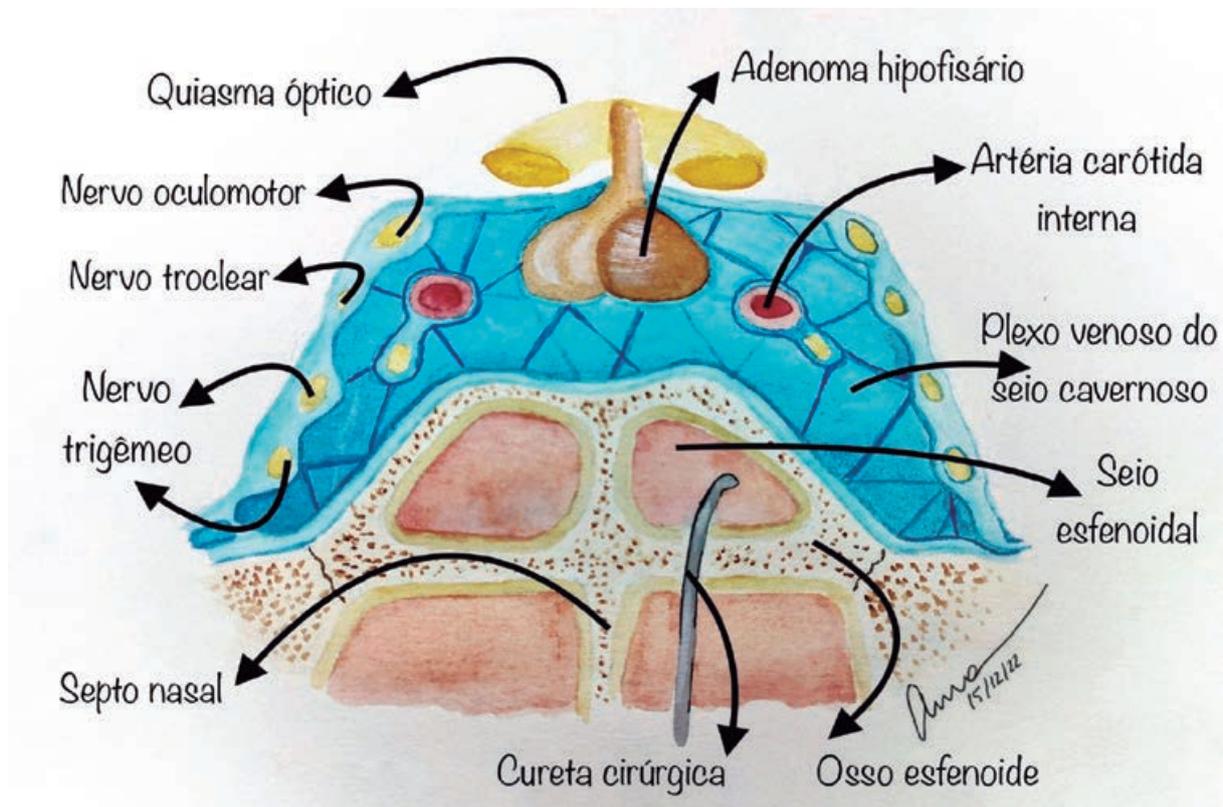
Assim, a ressecção cirúrgica transesfenoidal (Figura 2) é a primeira linha de tratamento para todos os AH funcionantes sintomáticos, excetuando-se prolactinomas. Essa

técnica apresenta taxas de remissão de 80 a 90% para microadenomas e baixas taxas de complicações, sendo as principais: lesões vasculonervosas, fístulas liquóricas, diabetes insípido, hiponatremia transitória e hipopituitarismo^{3,8,28}. Pode ser realizada de forma endoscópica e/ou microscópica, sendo a endoscópica associada a maior remissão tumoral e menos complicações²⁹.

A terapia medicamentosa, por outro lado, será primária para prolactinomas e, em geral, secundária nos demais casos. A radioterapia costuma ser reservada para pacientes que não alcançaram remissão bioquímica com a terapia cirúrgica e/ou medicamentosa, seja por recidiva tumoral, seja por ressecção incompleta. Pode ser realizada em dose única (radiocirurgia) ou fracionada, sendo a radiocirurgia estereotáxica associada a melhores taxas de remissão tumoral e de complicações para microadenomas^{3,4,5,30}.

Por fim, microadenomas não funcionantes (incidentalomas) costumam ser assintomáticos e não progredirem, razão pela qual a conduta expectante está indicada³¹.

Figura 2. Representação anatômica da região hipofisária em corte coronal, durante cirurgia transesfenoidal.



Fonte: Ilustrado e gentilmente cedido por Anna Cálida Ghazaleh Taja.

PROLACTINOMA

O objetivo do tratamento é restaurar a função gonadal normal e a fertilidade^{8,30}, sendo a terapia com agonistas dopaminérgicos a primeira linha. Essas drogas atuam estimulando a inibição fisiológica dos lactotrofos hipofisários pela dopamina hipotalâmica. Nesse contexto, a dose padrão de cabergolina (1 mg/semana) mostrou-se efetiva em até 80% dos pacientes para controle bioquímico³². Essa terapia pode ser suspensa, após 2 anos, caso o adenoma se torne indetectável na RM e ocorra normalização dos níveis séricos de prolactina, mas retomada caso a hiperprolactinemia retorne³³. Outrossim, cabe destacar que, durante a vigência de gravidez, o tratamento deve ser descontinuado devido ao seu caráter teratogênico e abortivo³⁴. Após a descontinuação, <10% das pacientes apresentará progressão tumoral durante a gestação³⁵.

A cirurgia transesfenoidal deve ser considerada em pacientes refratários ou intolerantes à terapia medicamentosa, sendo associada a taxas de remissão bioquímica de 65 a 85% em 10 anos, para microprolactinomas³⁶. A radioterapia é normalmente reservada para os raros casos refratários à terapia cirúrgica e medicamentosa^{8,30}.

SECRETOR DE GH

O objetivo do tratamento é alcançar remissão bioquímica, definida como redução dos níveis séricos de GH para menos de 1µg/L, e adequação dos de IGF-1 para dentro da faixa de normalidade ajustada pela idade. A cirurgia transesfenoidal é a primeira linha de tratamento, estando associada a taxas de sucesso terapêutico de 80 a 90% entre especialistas, com recorrência de 2 a 8% em 5 anos^{3,37}.

A terapia medicamentosa pode ser utilizada quando houver falha cirúrgica, baseando-se no uso de análogos da somatostatina, por exemplo, com octreotida. Esse medicamento inibe a secreção hipofisária de somatotrofina e está associado a taxas de remissão de 20 a 35%, isoladamente, e de 52%, quando combinado com cabergolina^{4,37,38}.

SECRETOR DE ACTH

Uma vez confirmado, o tratamento de escolha será a ressecção cirúrgica, com taxas de remissão bioquímica >80%^{4,39,40}, e de recorrência entre 10 e 20%^{41,42}. Se o paciente não for curado, pode ser submetido a nova ressecção, radioterapia, adrenalectomia bilateral, ou terapia medicamentosa.

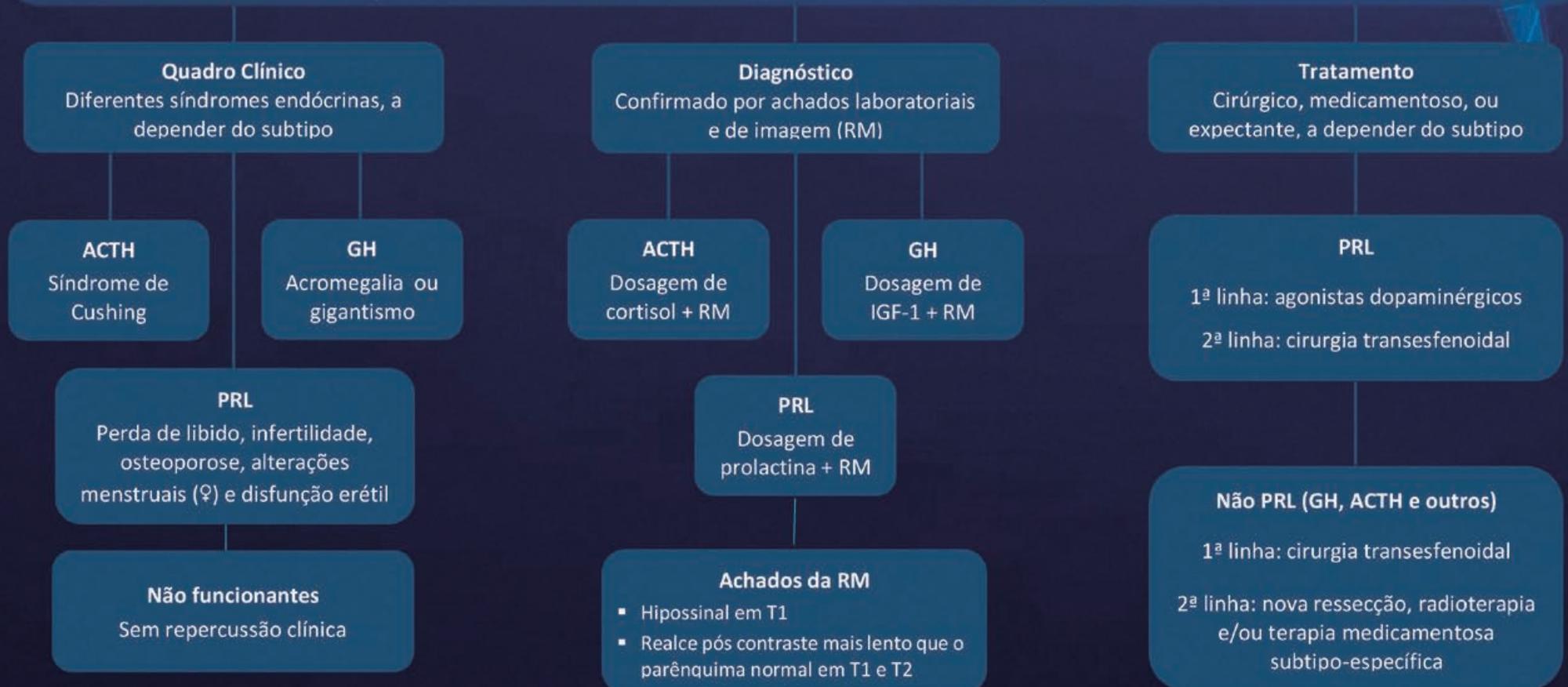
REFERÊNCIAS

1. McNeill KA. Epidemiology of Brain Tumors. *Neurol Clin*. 2016;34(4):981-998.
2. Daly AF, Beckers A. The Epidemiology of Pituitary Adenomas. *Endocrinol Metab Clin North Am*. 2020;49(3):347-355.
3. Molitch ME. Diagnosis and Treatment of Pituitary Adenomas: A Review. *JAMA*. 2017;317(5):516-524.
4. Mehta GU, Lonser RR. Management of hormone-secreting pituitary adenomas. *Neuro Oncol*. 2017;19(6):762-773.
5. Casanueva FF, Molitch ME, Schlechte JA, *et al*. Guidelines of the Pituitary Society for the diagnosis and management of prolactinomas. *Clin Endocrinol*. 2006;65(2):265-73.
6. Brena BB, Bastos LG, Carneiro CC. Adenoma hipofisário: correlação clínica, laboratorial e radiológica. *Rev Unirv*. 2015;13(1):256-69.
7. Louis ED, Mayer SA, Rowland LP. *Merritt's Neurology*. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2015.
8. Raverot G, Jouanneau E, Trouillas J. Management of endocrine disease: clinicopathological classification and molecular markers of pituitary tumours for personalized therapeutic strategies. *Eur J Endocrinol*. 2014;170(4):R121-32.
9. Nieman LK, Biller BM, Findling JW, *et al*. The diagnosis of Cushing's syndrome: an Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab*. 2008;93(5):1526-40.
10. Lloyd RV, Osanyra RY, Klöppel G, *et al*. WHO classification of tumours of endocrine organs. IARC; 2017.
11. Nassiri F, Cusimano MD, Scheithauer BW, *et al*. Prolactinomas: diagnosis and treatment. *Expert Rev Endocrinol Metab*. 2012;7(2):233-241.
12. Vilar L, Freitas MC, Naves LA, *et al*. Diagnosis and management of hyperprolactinemia: results of a Brazilian multicenter study with 1234 patients. *J Endocrinol Invest*. 2008;31(5):436-44.
13. Ershadinia N, Tritos NA. Diagnosis and Treatment of Acromegaly: An Update. *Mayo Clin Proc*. 2022;97(2):333-346.
14. de Pablos-Velasco P, Venegas EM, Álvarez Escolá C, *et al*. Diagnosis, treatment and follow-up of patients with acromegaly in a clinical practice setting in Spain: the ACROPRACTIS program Delphi survey. *Pituitary*. 2020;23(2):129-139.
15. Conselho de Secretarias Municipais de Saúde do Rio Grande do Norte. Acromegalia. Portaria conjunta SCTIE/SAES/MS Nº 2, de 7 de janeiro de 2019. Disponível em: <http://www.cosemsrn.org.br/wp-content/uploads/2019/02/portconj2.pdf>.
16. Testa RM, Albiger N, Occhi G, *et al*. The usefulness of combined biochemical tests in the diagnosis of Cushing's disease with negative pituitary magnetic resonance imaging. *Eur J Endocrinol*. 2007;156(2):241-8.
17. Fleseriu M, Auchus R, Bancos I, *et al*. Consensus on diagnosis and management of Cushing's disease: a guideline update. *Lancet Diabetes Endocrinol*. 2021;9(12):847-875.
18. Beck-Peccoz P, Giavoli C, Lania A. A 2019 update on TSH-secreting pituitary adenomas. *J Endocrinol Invest*. 2019;42(12):1401-1406.
19. Nazato DM, Abucham J. Diagnosis and treatment of TSH-secreting adenomas: review of a longtime experience in a reference center. *J Endocrinol Invest*. 2018;41(4):447-454.
20. Rodrigues JA. Avaliação radiológica da hipófise e hipotálamo. In: Rodrigues JA, editor. *Neuroendocrinologia básica e aplicada*. 1ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2005. p. 495-514.
21. Ginat DT, Meyers SP. Intracranial lesions with high signal intensity on T1-weighted MR images: differential diagnosis. *Radiographics*. 2012;32(2):499-516.
22. Doerfler A, Richter G. Lesions within and around the pituitary: much more than adenomas. *Clin Neuroradiol*. 2008;18:5-18.
23. Bladowska J, Sasiadek M. Diagnostic imaging of the pituitary and parasellar region. In: Rahimi-Movaghar V, ed. *Pituitary adenomas*. Croatia: InTech Europe; 2012. p. 13-32.
24. Saleem SN, Said AH, Lee DH. Lesions of the hypothalamus: MR imaging diagnostic features. *Radiographics*. 2007;27(4):1087-108.

25. Johnsen DE, Woodruff WW, Allen IS, Cera PJ, Funkhouser GR, Coleman LL. MR imaging of the sellar and juxtasellar regions. *Radiographics*. 1991;11(5):727-58.
26. Osborn AG. Neoplasias selares e lesões semelhantes a tumores. In: Osborn AG, ed. *Encéfalo de Osborn: imagem, patologia e anatomia*. 1ª ed. Porto Alegre: Artmed; 2014. p. 687-732.
27. Zaveri J, La Q, Yarmish G, Neuman J. More than just Langerhans cell histiocytosis: a radiologic review of histiocytic disorders. *Radiographics*. 2014;34(7):2008-24.
28. Swearingen B. Update on pituitary surgery. *J Clin Endocrinol Metab*. 2012;97(4):1073-81.
29. Li A, Liu W, Cao P, Zheng Y, Bu Z, Zhou T. Endoscopic Versus Microscopic Transsphenoidal Surgery in the Treatment of Pituitary Adenoma: A Systematic Review and Meta-Analysis. *World Neurosurg*. 2017;101:236-246.
30. Melmed S, Casanueva FF, Hoffman AR, *et al*. Diagnosis and treatment of hyperprolactinemia: an Endocrine Society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab*. 2011;96(2):273-88.
31. Freda PU, Beckers AM, Katznelson L, *et al*. Pituitary incidentaloma: an endocrine society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab*. 2011;96(4):894-904.
32. Delgrange E, Daems T, Verhelst J, Abs R, Maiter D. Characterization of resistance to the prolactin-lowering effects of cabergoline in macroprolactinomas: a study in 122 patients. *Eur J Endocrinol*. 2009;160(5):747-52.
33. Dekkers OM, Lagro J, Burman P, Jørgensen JO, Romijn JA, Pereira AM. Recurrence of hyperprolactinemia after withdrawal of dopamine agonists: systematic review and meta-analysis. *J Clin Endocrinol Metab*. 2010;95(1):43-51.
34. Hurault-Delarue C, Montastruc JL, Beau AB, Lacroix I, Damase-Michel C. Pregnancy outcome in women exposed to dopamine agonists during pregnancy: a pharmacoepidemiology study in EFEMERIS database. *Arch Gynecol Obstet*. 2014;290(2):263-70.
35. Auriemma RS, Perone Y, Di Sarno A, *et al*. Results of a single-center observational 10-year survey study on recurrence of hyperprolactinemia after pregnancy and lactation. *J Clin Endocrinol Metab*. 2013;98(1):372-9.
36. Gillam MP, Molitch ME, Lombardi G, Colao A. Advances in the treatment of prolactinomas. *Endocr Rev*. 2006;27(5):485-534.
37. Katznelson L, Laws ER Jr, Melmed S, *et al*. Acromegaly: an endocrine society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab*. 2014;99(11):3933-51.
38. Melmed S, Colao A, Barkan A, *et al*. Guidelines for acromegaly management: an update. *J Clin Endocrinol Metab*. 2009;94(5):1509-17.
39. Ciric I, Zhao JC, Du H, *et al*. Transsphenoidal surgery for Cushing disease: experience with 136 patients. *Neurosurgery*. 2012;70(1):70-80.
40. Lonser RR, Wind JJ, Nieman LK, Weil RJ, DeVroom HL, Oldfield EH. Outcome of surgical treatment of 200 children with Cushing's disease. *J Clin Endocrinol Metab*. 2013;98(3):892-901.
41. Nieman LK, Biller BM, Findling JW, *et al*. Treatment of Cushing's Syndrome: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab*. 2015;100(8):2807-31.
42. Petersenn S, Beckers A, Ferone D, *et al*. Therapy of endocrine disease: outcomes in patients with Cushing's disease undergoing transsphenoidal surgery: systematic review assessing criteria used to define remission and recurrence. *Eur J Endocrinol*. 2015;172(6):R227-39.

TUMORES INTRACRANIANOS: MICROADENOMAS HIPOFISÁRIOS

Adenomas hipofisários são tumores benignos do parênquima hipofisário anterior. Podem ser classificados quanto a sua atividade endócrina, como funcionantes (secretores de PRL, GH, ACTH, TSH ou FSH/LH) ou não funcionantes; e quanto ao seu tamanho, sendo denominados macroadenomas, caso possuam mais de 10 mm de diâmetro, ou microadenomas, caso possuam menos





CAPÍTULO 30

TUMORES INTRACRANIANOS: MACROADENOMA

Paola Bedin
Gustavo Cruz de Oliveira
Daniella dos Santos Silva
Jamara Andrade de Oliveira
Fernanda Alves Martins Coelho
Luis Fernando Cunha Lopes Reis

INTRODUÇÃO

Os tumores hipofisários são neoplasias primárias, constituindo-se em um dos tumores mais encontrados no sistema nervoso. Podem ser intrasselares ou expandirem para regiões adjacentes como o seio esfenoidal, região supraselar, terceiro ventrículo e seios carvenosos. Esses tumores são, em sua grande parte, benignos e quando maiores que 10mm são denominados de macroadenomas, podendo acarretar sintomas como comprometimento da visão pela compressão do quiasma óptico por seu efeito expansivo e compressivo ou, ainda, síndromes endocrinológicas secundárias à secreção hormonal¹.

EPIDEMIOLOGIA

Os tumores hipofisários são a terceira neoplasia mais frequente no cérebro, sendo quase a metade desses tumores os macroadenomas, correspondendo em maioria aos prolactinomas. O pico de incidência dessas neoplasias se dá entre a terceira e quarta década de vida, considerando que estas não predominam em um dos sexos, exceto em alguns estudos isolados onde as mulheres se mostraram em maior número. Já nas crianças e a adolescentes é mais raro e se apresenta com uma pequena porcentagem dentre todas as neoplasias intracranianas^{2,3,4}.

FISIOPATOLOGIA

O adenoma hipofisário (AH) é um tumor bem delimitado, de consistência mole que pode estar confinado na sela túrcica ou expandir-se e ultrapassar o diafragma da sela indo em direção supraselar⁵.

Os macroadenomas são neoplasias benignas, de crescimento lento, mas um terço deles apresentam potencial invasivo devido ao seu comportamento infiltrativo das estruturas vizinhas. Os tumores que têm crescimento supraselar acarretam compressão do quiasma óptico levando a alterações do campo visual. Se houver crescimento lateral do tumor (parasselar), podem causar invasão e compressão dos seios carvenosos com comprometimento dos nervos cranianos III, IV e/ou VI⁶.

Esses tumores podem ser divididos, também, em tumores secretores e não secretores (chamado de endócrinos inativos). A maioria dos AH (65 a 70%) são funcionantes, secretores

de um tipo de hormônio hipofisário, sendo que os mais comuns são: o secretor de prolactina, 48% (prolactinomas), seguido do hormônio secretor do crescimento (GH); 6% (acromegalia); do secretor de corticotropina ACTH 6% (doença de Cushing); raramente, TSH 1% (hipertireoidismo central); e, muito raramente, gonadotrofinas (LH e FSH). O restante dos adenomas hipofisários (25 a 35%) são clinicamente não funcionantes ou não secretores. Os AH mistos, produtores de dois hormônios, geralmente são cossecretores de prolactina e GH⁷.

QUADRO CLÍNICO

As manifestações clínicas dos macroadenomas ocorrem ou por efeito expansivo com invasão e compressão das estruturas adjacentes ou por uma disfunção endócrina⁶. Os AH clinicamente não funcionantes são a causa mais frequente de macroadenomas, e são diagnosticados incidentalmente⁸.

Inicialmente, o macroadenoma se expande para cima na sela túrcica e exerce efeito de massa sobre o limite inferior do quiasma óptico, causando compressão do mesmo e gerando os sintomas mais comuns, que são os déficits visuais, sendo que a forma mais característica dessa perda visual é a hemianopsia heterônima bitemporal, que se instala de forma progressiva^{9,10}. Outras alterações das vias visuais são: palidez do disco óptico, perda da acuidade visual central e edema da papila^{6,11}.

Outro sintoma neurológico comum é a cefaleia, geralmente de caráter difuso e inespecífico sendo causada pela expansão do tumor e estiramento do diafragma selar e das estruturas durais adjacentes, que transmitem sensibilidade por meio do primeiro ramo do nervo trigêmeo^{6,12}.

Em uma minoria dos casos, pode haver diplopia por comprometimento do nervo oculomotor decorrente da expansão do tumor lateralmente em direção ao seio cavernoso, ou quando macroadenomas maiores invadem o terceiro ventrículo e provocam hidrocefalia e sintomas de hipertensão intracraniana^{6,11}. Quando ocorre a invasão do seio cavernoso pode haver o envolvimento da carótida interna pelo tumor¹³.

Os AH funcionantes provocam a secreção exacerbada de hormônios, sendo os mais comuns os produtores de prolactina seguido pelos produtores de hormônio do crescimento e os produtores de corticotropina⁸.

Os AH produtores de prolactina, denominados prolactinomas, geram excesso de prolactina sérica (acima >200 ng/mL) e os principais sintomas, quando ocorrem em mulheres em idade reprodutiva, consistem em galactorreia, amenorreia, infertilidade, diminuição da libido, dispareunia, osteoporose, acne/hirsutismo e ganho de peso^{8,14}. Já no homem, uma caracterís-

tica clínica importante dos prolactinomas é a galactorreia, mas também podem provocar diminuição da libido, infertilidade, ginecomastia, disfunção erétil, osteoporose e ganho de peso⁸.

Os tumores produtores de hormônio do crescimento ou somatotropinomas têm como principal sintoma a acromegalia, caracterizada pelo crescimento das extremidades (mãos e pés), alargamento da região frontal, queixo proeminente, espaçamento entre os dentes e perda dentária, aumento do volume do tórax, nariz e dos lábios e espessamento da pele. Esse quadro clínico predomina quando o tumor se desenvolve na fase adulta do indivíduo. Já quando ocorre na adolescência, o quadro clínico se caracteriza pelo aumento exagerado da altura do paciente, quadro conhecido como gigantismo⁸.

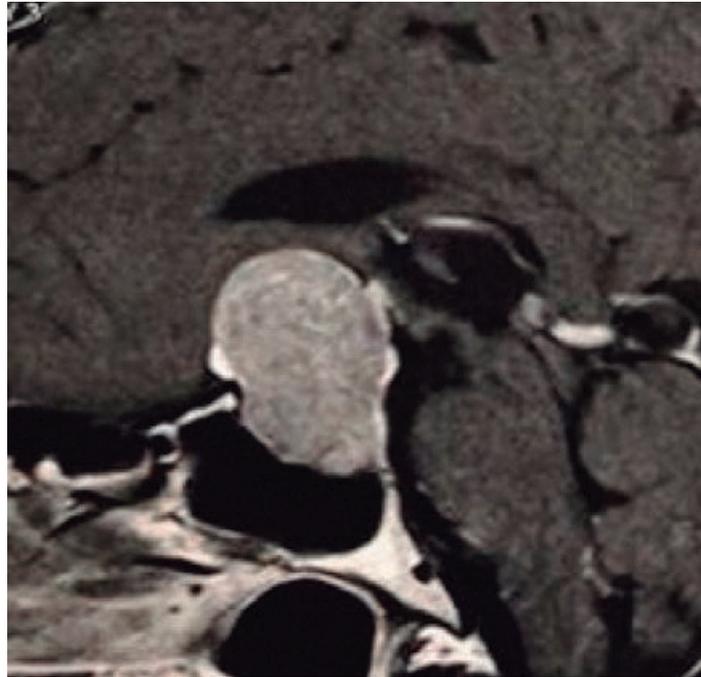
Os tumores produtores de corticotropina ou corticotropinomas são responsáveis pelos casos de doença de Cushing, sendo esta uma condição rara que ocorre devido produção e secreção exacerbada de ACTH pelo AH. O quadro clínico apresenta sinais clínicos sugestivos de hipercortisolismo, como obesidade central ou ganho ponderal, fragilidade capilar, face de lua cheia (fácies cushingoide), estrias cutâneas violáceas, hirsutismo, pletora, fraqueza muscular proximal e osteopenia/osteoporose^{8,15}.

Outra ocorrência possível nos macroadenomas é a apoplexia hipofisária, com sintomas súbitos de cefaleia, náuseas e vômitos, associados a alterações no nível de consciência e déficit visual rapidamente progressivo, relacionados com infarto hemorrágico com expansão súbita de um macroadenoma^{14,16}.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico dos AH é realizado de acordo com os efeitos provocados pelo crescimento do tumor, seja através da compressão das estruturas supresselares ou lateral e/ou as síndromes de hiperprodução hormonal. A confirmação diagnóstica das lesões hipofisárias, geralmente é executada com auxílio de exames de imagem, sendo a tomografia computadorizada (TC) e a ressonância magnética (RM) de sela túrcica com contraste de gadolínio as principais modalidades (Figura 1). Considerando os diagnósticos de imagem, na topografia da sela túrcica, os tumores são classificados em macroadenomas quando maiores que 1 cm ou microadenomas quando menores que 1 cm, como anteriormente dito. Quanto ao aspecto laboratorial, os exames mais utilizados consistem na dosagem do *pool* hormonal hipofisário sendo, portanto, indispensáveis¹⁷. Outro exame de grande importância em tumores hipofisários é a campimetria visual, indicada para avaliação da compressão do quiasma óptico⁷.

Figura 1. Corte T1 sagital pós-contraste da RM, evidenciando macroadenoma hipofisário, com extensão suprasselar.



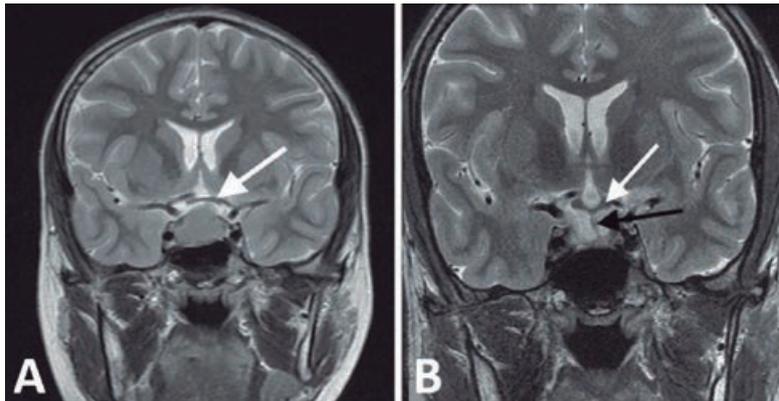
Fonte: adaptado de Leal *et al.*, 2022¹⁰.

TRATAMENTO

Os objetivos do tratamento variam de acordo com as características do tumor, sendo fundamental observar a característica da expressão fenotípica hormonal, bem como a magnitude da expansão do tumor e o comprometimento das estruturas adjacentes⁶.

O tratamento com agonistas da dopamina (cabergolina e bromocriptina) possui uma alta eficiência para tratar prolactinomas, reduzem em mais de 90% dos casos os níveis de prolactina e as dimensões do tumor, sendo indicado inclusive nos macroprolactinomas (Figura 2)^{6,10}. Todavia, os pacientes com prolactinomas que não respondem ou não toleram os efeitos colaterais ao tratamento com os agonistas da dopamina, são candidatos ao tratamento cirúrgico⁶.

Figura 2. Prolactinoma. **A.** imagem de RM coronal em T2 de um homem de 19 anos com nível sérico de prolactina acentuadamente elevado. O tumor comprime parcialmente o quiasma óptico (seta). **B.** imagem de RM coronal obtida depois do tratamento com um agonista de dopamina mostra redução acentuada das dimensões do tumor, de forma que o infundíbulo (seta preta) e o quiasma óptico (seta branca) foram descomprimidos.



Fonte: adaptado de Mayer *et al.*, 2018⁶.

Nos tumores produtores de GH, a terapêutica com análogos da somatostatina (SSA) costumam ser muito eficazes. O fármaco lanreotida (SSA) demonstrou mudança na textura, redução significativa do volume e diminuição nas invasões das regiões circunscritas¹⁸.

Nos tumores produtores de corticotropina (ACTH), o tratamento medicamentoso não é a escolha inicial, pois o controle bioquímico não é alcançado em cerca de 30% dos pacientes. Por esse motivo, a cirurgia é a primeira linha terapêutica, sendo a medida mais indicada com o objetivo de remover o tumor funcional e suprimir a doença de Cushing, embora sejam comuns as falhas cirúrgicas e recorrências da doença¹⁹.

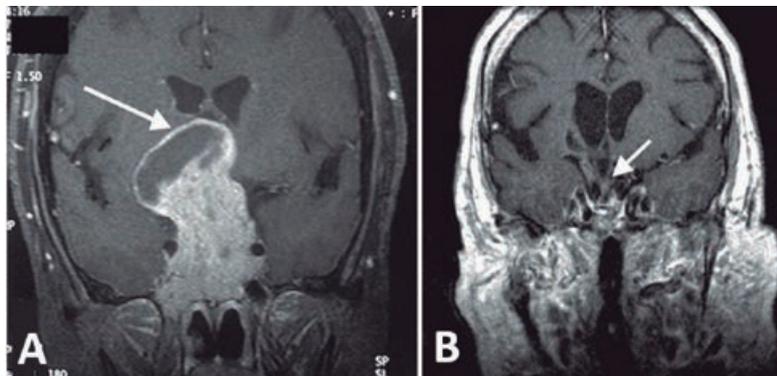
A finalidade do tratamento cirúrgico é suprimir a secreção hormonal excessiva e ao mesmo tempo preservar a função hipofisária. A cirurgia é dividida em duas modalidades, transesfenoidal (menos invasiva) ou transcraniana⁶.

A cirurgia transesfenoidal é um método menos invasivo, uma vez que utiliza a cavidade nasal e anatomia do seio esfenoidal para alcançar a sela túrcica, possui poucas complicações e a recuperação é mais rápida, indicada como terapia inicial em macroadenomas clinicamente não funcionais ou funcionais que geram sintomas neurológicos, por ser o único tratamento que pode fornecer alívio rápido dos sintomas, melhora na visão em 80% dos casos, bem como de reduzir o tamanho e diminuir em 90% a hipersecreção hormonal^{20,21}. Além de ser uma cirurgia segura, possui menos de 1% de taxas de mortalidade e cerca de 3,5% de taxas de

morbidade, as quais incluem acidente vascular encefálico, perda da visão, meningite, fístula líquórica ou paralisia dos nervos cranianos^{1,6}.

A cirurgia transcraniana é considerada mais invasiva por ser uma cirurgia aberta quando comparada à transesfenoidal, ela consiste na ressecção dos macroadenomas maiores que comprometam as vias visuais (compressão do quiasma) ou com extensão lateral para o seio cavernoso. Tal abordagem é necessária para descomprimir as estruturas ópticas quando houver déficit visual significativo e persistente (Figura 3)⁶. No entanto, é provável que a maioria dos macroadenomas hipofisários não sejam completamente ressecados durante a cirurgia, principalmente se houver invasão de estruturas adjacentes importantes^{22,23}.

Figura 3. Macroadenoma hipofisário volumoso. **A.** Imagem de RM coronal em T1 com gadolínio mostra um adenoma hipofisário gigante, intensificado por contraste, que chega até o assoalho do terceiro ventrículo e estende-se lateralmente à direita (seta). Um tumor grande como esse geralmente requer craniotomia para descomprimir adequadamente as estruturas ópticas. **B.** RM coronal depois da ressecção macroscópica total do adenoma hipofisário por craniotomia. A imagem não mostra tumor residual e o quiasma óptico e parte do infundíbulo podem ser demonstrados claramente (seta).



Fonte: Adaptado de Mayer *et al.*, 2018⁶.

Outra opção terapêutica consiste na terapia através da radiação, a qual se divide em duas modalidades, radioterapia fracionada e radiocirurgia estereotáxica fracionada^{6,24}. A radioterapia (RT) pode ser considerada nos casos de: crescimento de remanescente pós-operatório, recorrência do tumor, tumores hipersecretores ou macroadenomas invasivos²⁵. Contudo, entre as complicações relacionadas ao tratamento radioterápico, existe a possibilidade de lesão do quiasma óptico ou dos nervos cranianos, e algum grau de hipopituitarismo¹⁴.

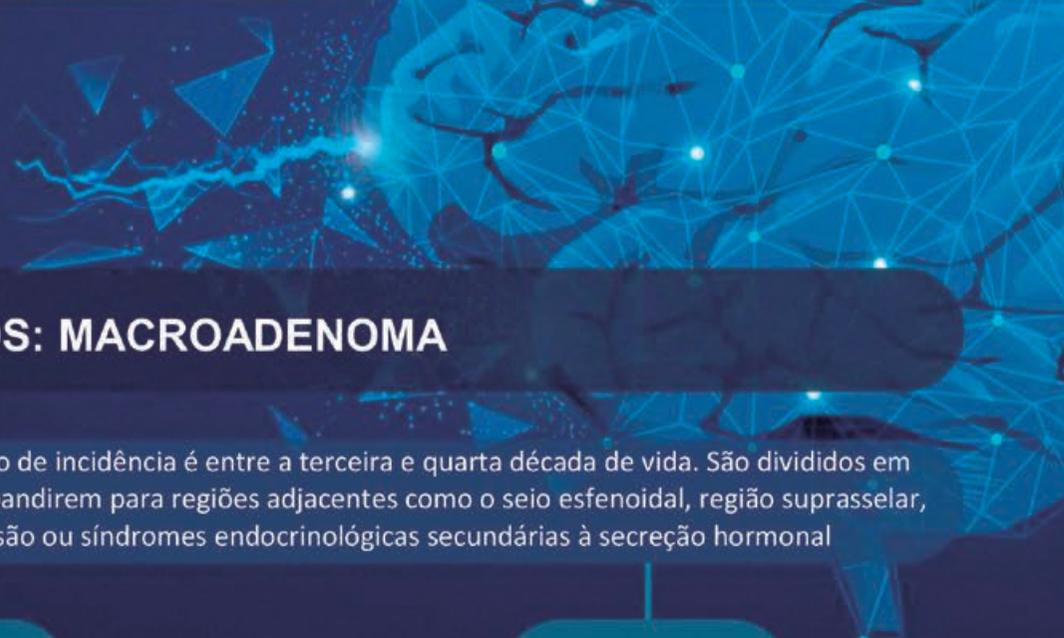
PROGNÓSTICO

Diante da diversidade de cada tumor e sua apresentação clínica, os prognósticos vão variar dependendo das suas características, da escolha do tratamento e das comorbidades que o paciente apresenta quando diagnosticado, mas de modo geral o prognóstico é favorável, com boa qualidade de vida e baixa morbidade⁶.

REFERÊNCIAS

1. Aguiar PHP, Aguiar PHSP, Galafassi GZ, Dezena RA, Abdulrauf S. Tumores de Base de Crânio. In: Leal AG, Aguiar PHP, Ramina R, eds. Tratado de Neurologia clínica e cirúrgica da ABNc. Curitiba: Atena; 2022. pp. 575-583.
2. Lomba AA, Torres JMH, Lopez JC, *et al.* Adenomas hipofisarios no funcionales: revisión de la literatura. Rev Colomb Salud Libre. 2021;14(2):35-45.
3. Picó A, Aranda LI, Sesmilo G, *et al.* Recomendaciones sobre el diagnóstico e informe anatomopatológico de los tumores neuroendocrinos hipofisarios. Consenso de expertos de la Sociedad Española de Endocrinología y Nutrición y de la Sociedad Española de Anatomía Patológica. Rev Espan Patol. 2021;54(4):263-274.
4. Daly AF, Beckers A. The Epidemiology of Pituitary Adenomas. Endocrinol Metab Clin North Am. 2020;49(3):347-355.
5. Cotran RS, Kumar V, Robbins SL. Robbins patologia estrutural e funcional. 4a ed. Rio de Janeiro: Guanabara-Koogan; 1991.
6. Mayer SA, Louis ED, Rowland LP. Merritt tratado de neurologia. 13° ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koo-gan; 2018.
7. Siqueira MG. Tratado de Neurocirurgia. 1a. Ed. Editora Manole; 2016.
8. Mendes BB, Bastos LG, Carneiro CC. Adenoma hipofisário: correlação clínica, laboratorial e radiológica. Rev Univers Vale Rio Verde. 2015;13(1):256-269.
9. Santoro LL, Labrea VN, Gallicchio BD, *et al.* Caso de Macroadenoma hipofisário com melhora da campimetria visual sem regressão tumoral. Braz J Health Rev. 2022;5(5):21020-7.
10. Silva EB, Ramina R, Jung GS, Aragão A. Neoplasia Primárias do sistema nervoso central. In: Leal AG, Aguiar PHP, Ramina R, eds. Tratado de Neurologia clínica e cirúrgica da ABNc. Curitiba: Athena; 2022. pp. 571-572.
11. Radanovic M. Neurologia básica para profissionais da área da saúde. São Paulo: Atheneu; 2015. pp.221-223.
12. Molitch ME. Nonfunctioning pituitary tumors and pituitary incidentalomas. Endocrinol Metab Clin North Am. 2008;37(1):151-71.
13. Cottier JP, Destrieux C, Brunereau L, Bertrand P, Moreau L, Jan M, Herbreteau D. Cavernous sinus invasion by pituitary adenoma: MR imaging. Radiol. 2000;215(2):463-9.
14. Greenberg MS. Manual de Neurocirurgia. 8a ed. Rio de Janeiro: Thieme Brazil; 2017. pp. 718 – 730 .
15. Zhang X, Yang F, Han N. Recurrence Rate and Exploration of Clinical Factors after Pituitary Adenoma Surgery: A Systematic Review and Meta-Analysis based on Computer Artificial Intelligence System. Comput Intell Neurosci. 2022;2022:6002672.
16. Nawar RN, AbdelMannan D, Selman WR, Arafah BM. Pituitary tumor apoplexy: a review. J Intensive Care Med. 2008;23(2):75-90.
17. Sharif-Alhoseini M, Rahimi-Movaghar V. Pituitary adenomas: a review. J Inj Violence Res. 2012;4(3):56.
18. Gomes-Porras M, Cárdenas-Salas J, Álvarez-Escolá C. Somatostatin Analogs in Clinical Practice: a Review. Int J Mol Sci. 2020;21(5):1682.
19. Chakrabarti J, Pandey R, Churko JM, *et al.* Development of Human Pituitary Neuroendocrine Tumor Organoids to Facilitate Effective Targeted Treatments of Cushing's Disease. Cells. 2022;11(21):3344.
20. Dekkers OM, Pereira AM, Romijn JA. Treatment and follow-up of clinically nonfunctioning pituitary macroadenomas. J Clin Endocrinol Metab. 2008;93(10):3717-26.
21. Panerari AC, Bornelli BCC, Santoro JM, Salvarani CP, Filho WE, Takahashi MH. Pituitary Adenomas Operated on Through Transsphenoidal Approach in Maringá – PR: comparison between microscopic and endoscopic techniques. J Bras Neurocirurg. 2018;29(1):13-17.

22. Elhateer H, Muanza T, Roberge D, *et al.* Fractionated stereotactic radiotherapy in the treatment of pituitary macroadenomas. *Curr Oncol.* 2008;15(6):286-92.
23. Chen Y, Li ZF, Zhang FX, Li JX, Cai L, Zhuge QC, Wu ZB. Gamma knife surgery for patients with volumetric classification of nonfunctioning pituitary adenomas: a systematic review and meta-analysis. *Eur J Endocrinol.* 2013;169(4):487-95.
24. Chanson P, Dormoy A, Dekkers OM. Use of radiotherapy after pituitary surgery for non-functioning pituitary adenomas. *Eur J Endocrinol.* 2019;181(1):D1-D13.
25. Hsiao PK, Chang CL, Yuan KS, Wu ATH, Wu SY. Results of Treatment with Modern Fractionated Radiotherapy, Contemporary Stereotactic Radiosurgery, and Transsphenoidal Surgery in Nonfunctioning Pituitary Macroadenoma. *J Clin Med.* 2019;8(4):518.



TUMORES INTRACRANIANOS: MACROADENOMA

São tumores hipofisários, geralmente benignos e com tamanho superior a 10 mm. O pico de incidência é entre a terceira e quarta década de vida. São divididos em tumores secretores e não secretores (endócrinos inativos). Podem ser intraselares ou expandirem para regiões adjacentes como o seio esfenoidal, região supraselar, terceiro ventrículo e seios cavernosos, e podem acarretar sintomas pela compressão ou síndromes endocrinológicas secundárias à secreção hormonal

Quadro clínico

Hemianopsia heterônima bi-temporal é a forma mais característica da perda visual

Cefaleia de caráter difuso e inespecífico

Podem provocar a secreção exacerbada de prolactina, de hormônio do crescimento e de corticotropina

Diagnóstico

Ressonância magnética de sela túrcica com contraste de gadolínio

Os tumores são classificados em macroadenomas quando maiores que 1 cm

Dosagem do *pool* hormonal hipofisário

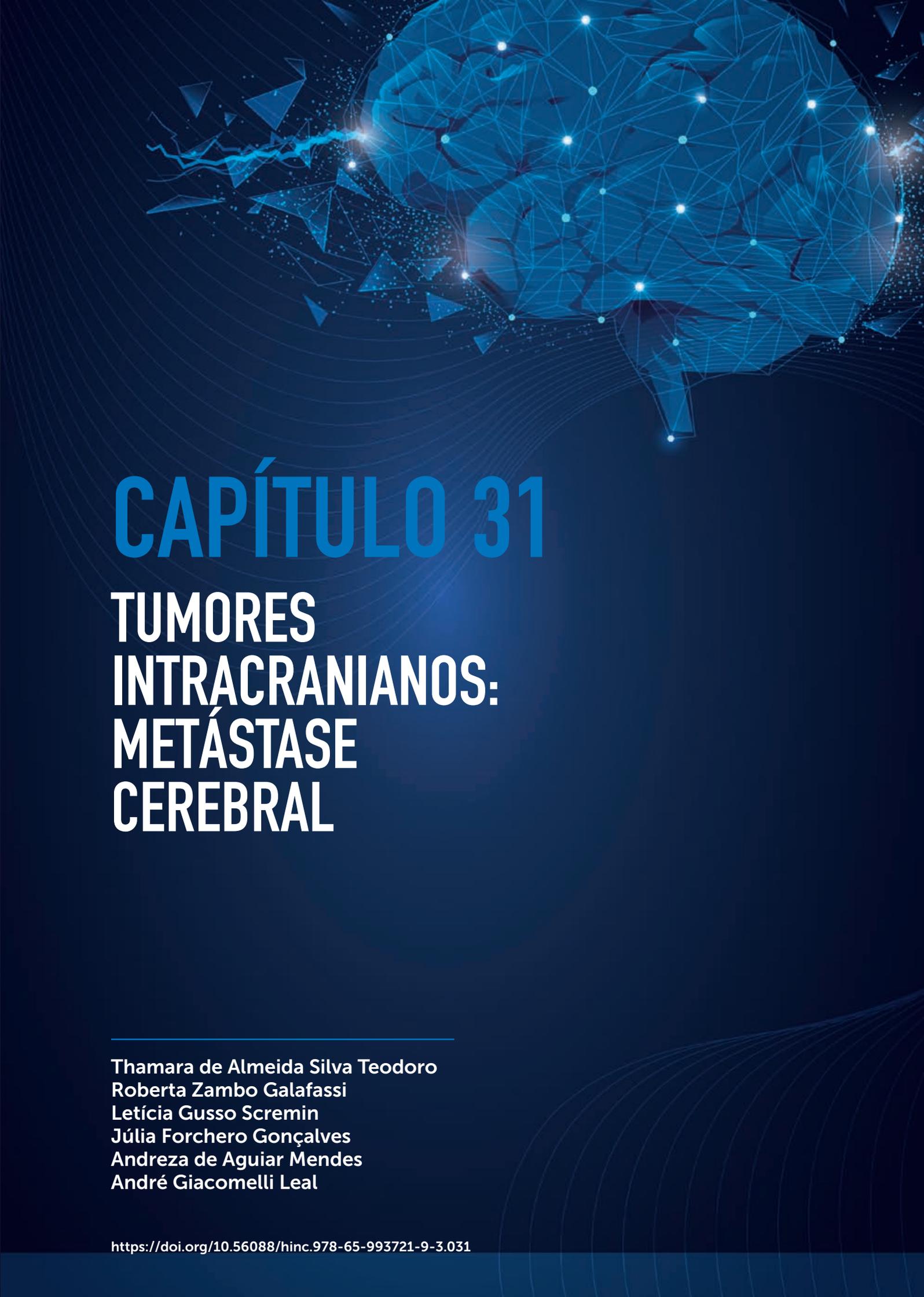
Campimetria visual para avaliação da compressão do quiasma óptico

Tratamento

Prolactinomas são tratados com agonistas da dopamina (cabergolina e bromocriptina)
Tumores produtores de GH terapêutica com análogos da somatostatina (SSA)

Cirurgia transesfenoidal: terapia inicial em macroadenomas não funcionais ou funcionais que geram sintomas neurológicos
Cirurgia transcraniana: indicada para ressecção dos macroadenomas que comprometam as vias visuais ou com extensão lateral para o seio cavernoso

Radioterapia: utilizada nos casos de recorrência, crescimento de remanescente pós-operatório, tumores hipersecretores ou macroadenomas invasivos



CAPÍTULO 31

TUMORES INTRACRANIANOS: METÁSTASE CEREBRAL

Thamara de Almeida Silva Teodoro
Roberta Zambo Galafassi
Letícia Gusso Scremin
Júlia Forchero Gonçalves
Andreza de Aguiar Mendes
André Giacomelli Leal

INTRODUÇÃO

As metástases cerebrais são as malignidades mais comuns encontradas no sistema nervoso central (SNC), de modo que até 30 a 40% dos pacientes com câncer desenvolvem metástases cerebrais em algum momento durante o curso da doença. Câncer de pulmão, de mama e melanoma têm maior incidência de metástases cerebrais em comparação com outros tipos de câncer. No entanto, não está muito claro porque estes metastizam para o cérebro com mais frequência do que os outros. O manejo da metástase cerebral está evoluindo rapidamente e os papéis do diagnóstico precoce, realização de exame de imagem e de biópsia, além dos tratamentos, como a radioterapia, a quimioterapia e as terapias sistêmicas, são essenciais para o prognóstico do paciente.

QUADRO CLÍNICO

Os tumores metastáticos apresentam-se clinicamente como uma massa tumoral e podem, ocasionalmente, ser a primeira manifestação do câncer¹. Apresentam-se, tipicamente, por manifestações gerais, decorrentes de hipertensão intracraniana, como náuseas, vômitos, rebaixamento do nível de consciência, cefaleia crônica, convulsões, bem como por déficit neurológico focal, com base na localização da lesão²⁻⁴. Anatomicamente, quando o lobo frontal é acometido as áreas do comportamento são afetadas, o que gera no paciente apatia, comportamento agressivo, entre outras alterações de caráter comportamental.

Quando acomete o giro pré-central, é notável a perda motora do dimídio contralateral, já no giro pós-central, localizado no lobo parietal, há perda significativa da sensibilidade contralateral. Outras áreas do lobo parietal, quando acometidas, acarretam distúrbio de percepção espacial do paciente e resultam em apraxia contralateral. Lesões no lobo occipital, frequentemente, ocasionam sintomas de escotomas cintilantes e outras alterações visuais. Lesões na área de Broca levam à afasia motora, enquanto na área de Wernick acarretam afasia sensitiva. Quando localizada no cerebelo causa ataxia da marcha, nistagmo e vertigem. No tronco encefálico, está associada à incoordenação motora, ptose palpebral, disfagia, afasia e diplopia⁵⁻⁷.

As metástases para os espaços epidural e subdural podem causar compressão da medula espinal, representando um importante sinal de alarme¹. A apresentação clínica de início súbito indica uma possível metástase hemorrágica, as mais comuns incluem melanoma, coriocarcinoma e carcinoma de células renais⁸.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico de metástase cerebral se dá, principalmente, pelo exame de imagem. O padrão-ouro é a ressonância magnética (RM) contrastada, pelo fato de ser um exame não invasivo, sem radiação ionizante e com múltiplos cortes de imagem, o que favorece a sensibilidade da diferenciação entre a lesão e estruturas adjacentes⁹. Além disso, pode ser utilizada a tomografia e a ressonância funcional, que auxiliam também no planejamento cirúrgico, caso necessário.

Na RM as lesões adquirem aspecto hipodenso em T1 e em T2 e FLAIR é possível a visualização da hiperdensidade perilesional, e isso corrobora com a manifestação macroscópica esperada de uma lesão bem delimitada e diferenciada do tecido edemaciado cerebral comum das metástases nesse tecido^{10,11}. Pacientes que já realizaram radioterapia podem apresentar calcificações nas metástases cerebrais na TC¹². Além disso, os exames de imagem são ferramentas relevantes na detecção de metástases assintomáticas, essa importância ocorre por 60% dos pacientes desse quadro morrerem por exacerbação do câncer primário, ou seja, detectar metástases assintomáticas ajuda a acompanhar de perto da progressão do câncer¹³.

Nos casos em que há incerteza no diagnóstico, principalmente em metástases de lesão única, a biópsia é indicada, pois permite a diferenciação, por exemplo, de processos infecciosos e tumor primário¹⁴. Em alguns pacientes, o diagnóstico da lesão metastática cerebral pode ocorrer anteriormente ou de forma simultânea ao diagnóstico do tumor primário. Nesse último caso, deve ser feita a diferenciação entre a lesão primária e secundária pela histopatologia e imuno-histoquímica na peça biopsiada¹⁵. Quando o tumor primário ainda não é conhecido, no momento da constatação da metástase, deve ser pesquisado em todo o organismo, de modo que o pulmão deve ser o primeiro local a ser pesquisado, visto que é o principal foco de câncer sistêmico que metastiza para o cérebro¹⁶, e que a maioria das pessoas com metástases cerebrais apresentam câncer de pulmão¹⁷. Além do câncer de pulmão, os outros principais tipos de neoplasias que geram esse quadro é o câncer de mama e melanoma¹⁸, além de câncer gástrico e colorretal¹³.

O prognóstico é dado baseado na idade do paciente, quadro clínico apresentado, presença ou não de metástase leptomeníngea, número de metástases, presença de metástases extracerebrais, tipo histológico da lesão e presença ou não de mutações genéticas^{13,19}. O tempo de sobrevida e a indicação de tratamentos como a radioterapia cerebral completa ou ressecção cirúrgica é baseado na velocidade das metástases cerebrais, calculado com base no número de novas metástases desde o primeiro diagnóstico, em anos²⁰. Este parâmetro pode atingir 12,9 meses em casos com baixa velocidade e 5,1 meses em casos com progressão avançada^{21,22}.

TRATAMENTO CLÍNICO

O tratamento clínico das metástases cerebrais é conduzido de forma multidisciplinar de acordo com os sintomas apresentados pelo paciente. Dessa forma, o emprego de corticosteroides será utilizado em pacientes com edema cerebral vasogênico e anticonvulsivantes, naqueles que apresentam convulsões, esse último não deve ser feito de rotina caso o paciente não tenha este sintoma. As radioterapias e os quimioterápicos são empregados para diminuir os tumores primários, metástases ou alívio dos principais sintomas ^{22,23}.

Nesses casos, podemos empregar a radioterapia de cérebro inteiro (WBRT) ou a quimioterapia. A WBRT tem melhor resposta em pacientes com metástase cerebral única sem possibilidade de cirurgia, pois a combinação desta técnica com cirurgia é superior à sua utilização sozinha. Já a quimioterapia, quando bem prescrita, tem resultado semelhante à aplicação em outros tipos de tumores, apesar de alguns tipos de tumores cerebrais serem mais quimiossensíveis. Novas terapias, como radiosensibilizadores, agentes citotóxicos, citostáticos e imunoterapias estão em estudo para sua utilização ^{23,24}.

TRATAMENTO CIRÚRGICO

O tratamento cirúrgico visa a remoção das metástases e, geralmente, é empregado juntamente com outras terapêuticas, como radioterapia ou quimioterapia, além dos sintomáticos. A ressecção cirúrgica completa alivia a hipertensão intracraniana, convulsões e déficits neurológicos focais²⁴. Os pacientes jovens com doença extracraniana limitada podem se beneficiar da ressecção cirúrgica de uma única metástase cerebral e da radiocirurgia, em caso de duas a quatro metástases cerebrais estarem presentes. Contudo, ainda não há benefício comprovado se WBRT após cirurgia ou durante (radiocirurgia) é melhor. Portanto, as duas abordagens podem ser justificadas em pacientes com bom prognóstico²⁴.

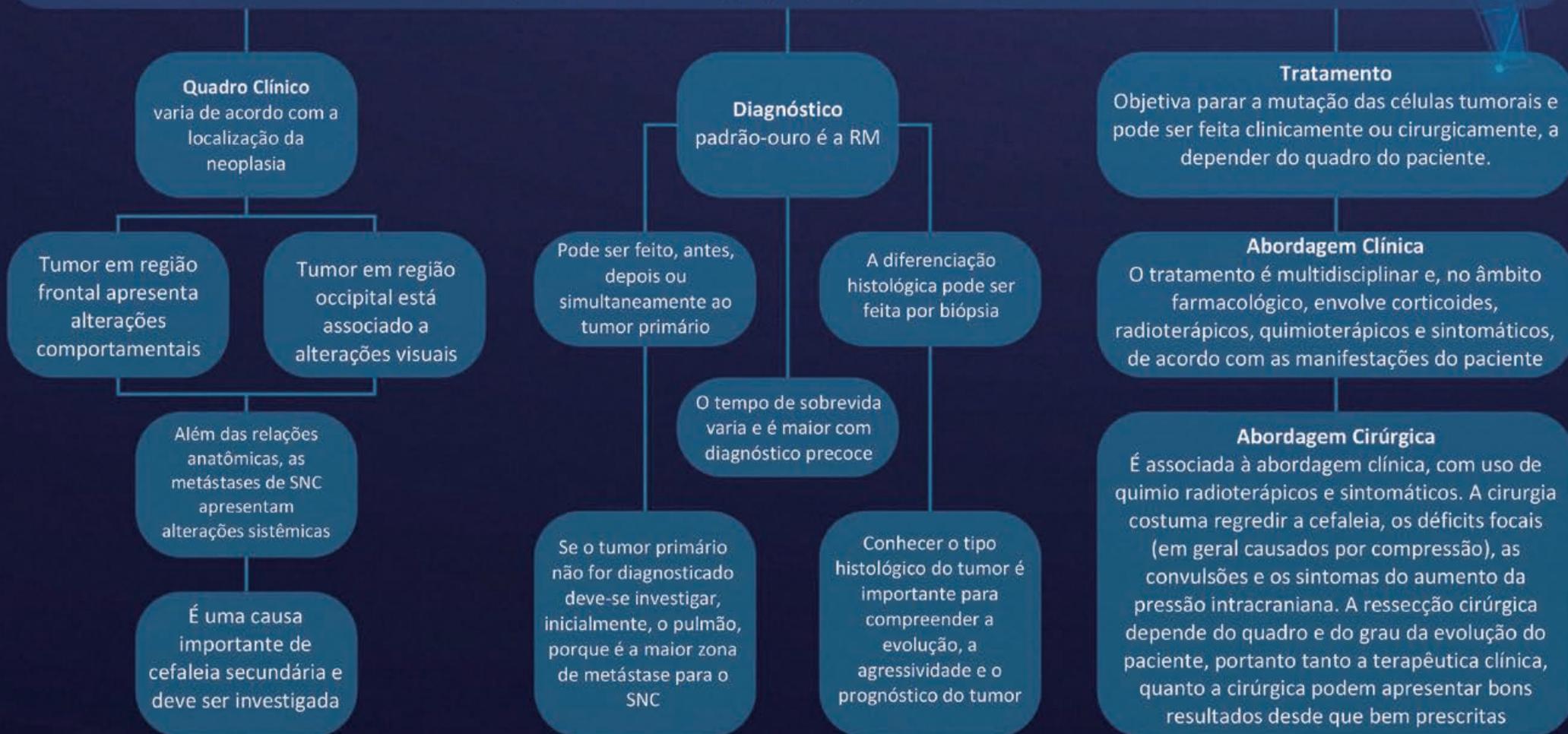
REFERÊNCIAS

1. Franchino F, Rudà R, Soffietti R. Mechanisms and Therapy for Cancer Metastasis to the Brain. *Frontiers in Oncology* [Internet]. 2018;8:161. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5976742/>
2. DeAngelis LM, Delattre JY, Posner JB. Radiation-induced dementia in patients cured of brain metastases. *Neurology* 1989;39:789-796.
3. Singh K, Saxena S, Khosla AA, McDermott MW, Kotecha RR, Ahluwalia MS. Update on the Management of Brain Metastasis. *Neurotherapeutics: The Journal of the American Society for Experimental NeuroTherapeutics* [Internet]. 2022;19(6):1772–81. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36422836/>
4. Posner JB. Management of brain metastases. *Revue Neurologique* [Internet]. 1992;148(6-7):477–87. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1448668/>
5. Huang Z, Xie D, Yang P, Song E, Zhang J, Chen J, *et al.* Miliary brain metastases from lung adenocarcinoma as non-enhancing lesions on MRI: a case report and literature review. 2021;10(2):1162–8. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8797433/>
6. Boire A, Brastianos PK, Garzia L, Valiente M. Brain metastasis. *Nature Reviews Cancer*. 2019 Nov 28;20(1):4–11.
7. O'Neill BP, Buckner JC, Coffey RJ, Dinapoli RP, Shaw EG. Metastatic Lesions. *Mayo Clinic Proceedings*. 1994;69(11):1062–8.
8. Biswas G, Bhagwat R, Khurana R, Menon H, Prasad N, Parikh PM. Brain metastasis--evidence based management. *Journal of Cancer Research and Therapeutics* [Internet]. 2006;2(1):5–13. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17998665/>
9. Muroff LR, Runge VM. The use of MR contrast in neoplastic disease of the brain. *Top Magn Reson Imaging*. 1995;7(3):137-57.
10. Sajama C, Lorenzoni J, Patricio T. Diagnóstico y tratamiento de las metástasis encefálicas. *Rev Med Chile*. 2008;136:1321-1326.
11. Siqueira MG. *Tratado de Neurocirurgia*. São Paulo: Manole; 2016.
12. Rebella G, Romano N, Silvestri G, *et al.* Calcified brain metastases may be more frequent than normally considered. *Eur Radiol*. 2021;31(2):650-657.
13. Narita Y, Sato S, Kayama T. Review of the diagnosis and treatment of brain metastases. *Jpn J Clin Oncol*. 2022;52(1):3-7.
14. Patchell RA, Tibbs PA, Walsh JW, *et al.* A randomized trial of surgery in the treatment of single metastases to the brain. *N Engl J Med*. 1990;322(8):494-500.
15. Drlicek M, Bodenteich A, Urbanits S, Grisold W. Immunohistochemical panel of antibodies in the diagnosis of brain metastases of the unknown primary. *Pathol Res Pract*. 2004;200(10):727-34.
16. Cagney DN, Martin AM, Catalano PJ, *et al.* Incidence and prognosis of patients with brain metastases at diagnosis of systemic malignancy: a population-based study. *Neuro Oncol*. 2017;19(11):1511-1521.
17. Mavrakis AN, Halpern EF, Barker FG 2nd, Gonzalez RG, Henson JW. Diagnostic evaluation of patients with a brain mass as the presenting manifestation of cancer. *Neurology*. 2005;65(6):908-11.
18. Nayak L, Lee EQ, Wen PY. Epidemiology of brain metastases. *Curr Oncol Rep*. 2012;14(1):48-54.
19. Sperduto PW, Kased N, Roberge D, *et al.* Summary report on the graded prognostic assessment: an accurate and facile diagnosis-specific tool to estimate survival for patients with brain metastases. *J Clin Oncol*. 2012;30(4):419-25.
20. Farris M, McTyre ER, Cramer CK, *et al.* Brain Metastasis Velocity: A Novel Prognostic Metric Predictive of Overall Survival and Freedom From Whole-Brain Radiation Therapy After Distant Brain Failure Following Up-front Radiosurgery Alone. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2017;98(1):131-141.

21. Yamamoto M, Aiyama H, Koiso T, *et al.* Validity of a Recently Proposed Prognostic Grading Index, Brain Metastasis Velocity, for Patients With Brain Metastasis Undergoing Multiple Radiosurgical Procedures. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2019;103(3):631-637.
22. McTyre ER, Soike MH, Farris M, *et al.* Multi-institutional validation of brain metastasis velocity, a recently defined predictor of outcomes following stereotactic radiosurgery. *Radiother Oncol.* 2020;142:168-174.
23. Soffietti R, Rudà R, Mutani R. Management of brain metastases. *J Neurol.* 2002;249(10):1357-69.
24. Kaal EC, Niël CG, Vecht CJ. Therapeutic management of brain metastasis. *Lancet Neurol.* 2005;4(5):289-98.

TUMORES INTRACRANIANOS: METÁSTASE CEREBRAL

Correspondem a cerca de 30 a 40% de todas as metástases tumorais, com alta relação com tumores primários de pulmão, mama e melanomas. Apesar da clara relação, o porquê ainda não é bem estabelecido





CAPÍTULO 32

TUMORES INTRACRANIANOS: SCHWANNOMA DO VESTIBULAR

Marco Antônio Schlindwein Vaz
Laura de Brizola Perdonssini
Bernardo Wilde Janke
Hellen Malacarne Cadore
Sofia Costa Muller
Joel Lavinsky
Gustavo Rassier Isolan

INTRODUÇÃO

O schwannoma vestibular (SV) é um tumor benigno do nervo vestibulococlear, que normalmente acomete a porção do nervo vestibular. Esse tumor representa 8% dos tumores intracranianos e 60 a 80% dos tumores do ângulo pontocerebelar^{1,2,3,4}.

Histologicamente, esse tumor deriva das células de Schwann, responsáveis por manter a integridade da bainha de mielina que reveste os nervos e raízes nervosas do SNP¹. Está relacionado com mutações genéticas do cromossomo 22, neurofibromatose e ausência de supressão tumoral. Apresenta um aspecto encapsulado, bem delimitado e uma lenta taxa de crescimento 0,25 a 0,4 mm/ano, variando de acordo com a localização^{1,2,3}.

EPIDEMIOLOGIA

A incidência atual é estimada em 0,8% a 2,5% da população mundial⁵. Em cerca de 95% dos casos, sua apresentação é unilateral, já nos casos bilaterais, normalmente, são relacionados à neurofibromatose tipo II. Seu aparecimento ocorre, na maioria dos casos, entre os 20 e 60 anos e não está relacionado a uma raça específica⁶. O tumor é mais comum em mulheres, numa relação de 3:2, porém em manifestações unilaterais parece ser mais comum em homens⁷.

Nos Estados Unidos e Dinamarca, a estimativa é de dez casos por 1.000.000 de habitantes/ano. No Brasil, não há estimativas de sua incidência. No entanto, considerando estas estatísticas, acredita-se que 1.700 casos novos por ano poderiam ser diagnosticados. Contudo, essa taxa pode ser maior, pois esses números referem-se apenas aos casos sintomáticos⁶.

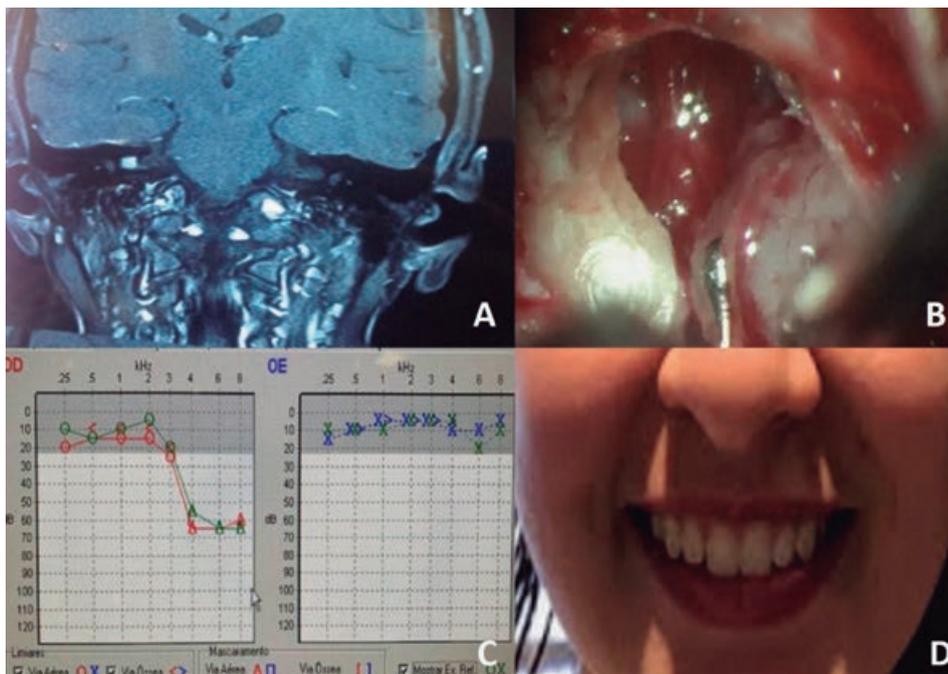
QUADRO CLÍNICO

Hipoacusia é o primeiro sintoma em quase todos os casos, acompanhado por zumbido, vertigem, cefaleia e dormência facial, sendo esses os sinais e sintomas mais comumente associados a SV^{2,8}.

Caracterizado pelo acometimento do VIII nervo craniano, o início do desenvolvimento tumoral, na maioria dos casos, é no fundo do meato acústico interno⁹. O tamanho do tumor não é proporcional ao comprometimento do limiar auditivo^{9,10}.

Vertigem, dismetria, nistagmo e parestesia de nervos cranianos baixos também podem ocorrer: hemiparesia e paralisia facial somente ocorrem em estágios avançados de tumores grandes⁸. Como atualmente temos diagnóstico precoce e tratamentos eficazes, estes achados clínicos na apresentação dos casos são cada vez mais raros^{8,9}.

Figura 1. **A.** RM com gadolínio em corte coronal evidenciando pequeno tumor intracanalicular no fundo do meato. Imagem intraoperatória mostrando o tumor sendo ressecado do fundo do meato através de abordagem retrossigmoide. **B.** Observe a aracnoide cobrindo o nervo facial e o nervo coclear anterior ao tumor. **C.** Audiometria pós-operatória evidenciando preservação da audição. A linha vermelha mostra os achados audiométricos 3 meses após a cirúrgica sobreposta a linha verde (pré-operatório). **D.** Foto do face inferior da paciente mostrando preservação do nervo facial após a cirurgia.



Fonte: os autores, 2023.

DIAGNÓSTICO

SEMIOLOGIA

A perda auditiva neurossensorial ocorre em até 94% dos pacientes por invasão local do tumor, afetando o nervo coclear. Inicialmente, sugere-se avaliar o conduto auditivo por meio de otoscopia, para descartar obstruções, infecções e outras alterações anatomopatológicas.

Para testar a audição, utiliza-se as provas de Rinne e Weber nas quais encontramos, tipicamente, prova de Rinne normal com provável baixa acuidade auditiva e prova de Weber com desvio para o lado saudável^{11,12}.

A vertigem pode ser identificada em até 75% dos pacientes, podendo ser identificado pelo teste de Romberg em que o paciente, em posição ortostática "militar", ao fechar os olhos, cai imediatamente para o lado lesado^{2,11,12}.

O tumor pode vir a afetar o nervo trigêmeo, causando hipoestesia em hemiface ipsilateral. Ao exame, reflexo córneo-palpebral pode estar comprometido ou abolido (33%). O nistagmo é um sinal comum, presente em até 26% dos casos. Para identificá-lo, o estímulo vestibulo calórico e os testes oculocefálicos poderão desencadeá-los^{2,8,11}.

No exame de motricidade facial, cerca de 12% dos pacientes podem apresentar hemiparesia facial, resultante do acometimento do nervo facial em tumores de grande volume^{2,11,12}.

Em casos de tumorações extensas, é possível identificar papiledema na oftalmoscopia (<10%), comumente associado a hidrocefalia, marcha atáxica e sinal de Babinski por compressão cerebelar, de pedúnculo cerebelar e de tronco cerebral^{2,13}.

EXAMES COMPLEMENTARES

- audiometria tonal e vocal: evidencia uma perda auditiva neurossensorial unilateral, com o teste vocal incompatível com os níveis sugeridos pelo limiar tonal. Não há protocolos padronizados para associação com exames de imagem, sugere-se: (1) se houver assimetria ≥ 10 dB em duas frequências vizinhas contíguas ou (2) ≥ 15 dB em qualquer frequência única^{11,12,14};
- audiometria de tronco cerebral – BERA: possui alta sensibilidade. São achados intervalos entre as ondas I e III acima de 2,3ms; aumento do intervalo entre as ondas I e V acima de 4,4ms (alargamento entre as ondas I e V); diferença interaural da onda V acima de 0,4ms, assim como ausência da onda I^{11,12,14}.

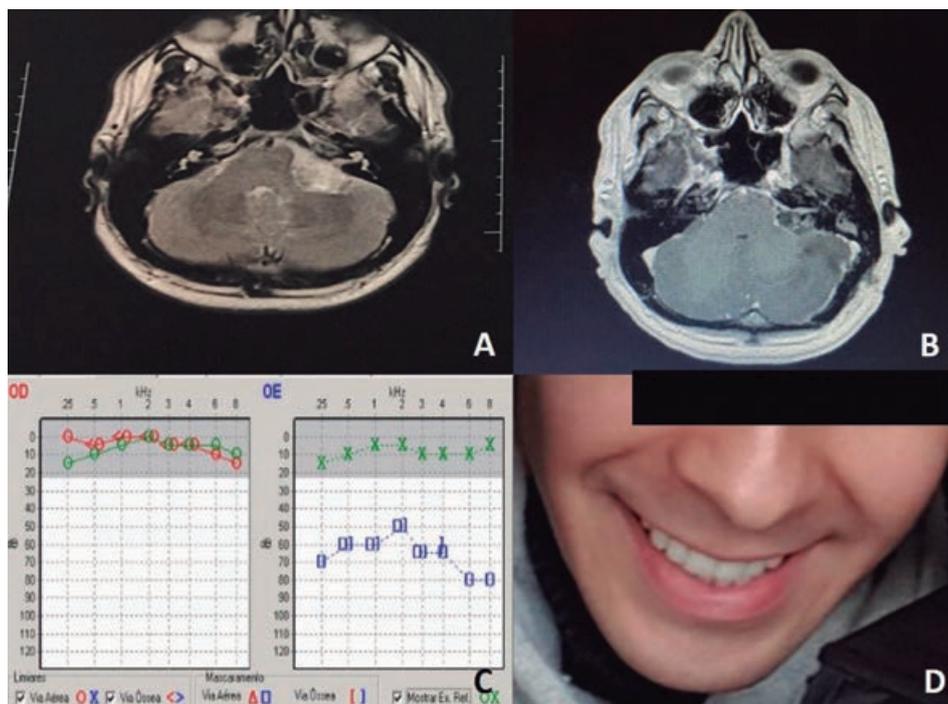
EXAMES DE IMAGEM

A RM, com administração de gadolínio, ponderada em T2 de alta resolução em T1, se constitui o dispositivo de imagem padrão-ouro no diagnóstico de SV, conseguindo detectar tumores de até 2mm de diâmetro (Figuras 1 e 2). As imagens do tumor, ponderadas em T1, se apresentam primariamente isointensas e com o decorrer da administração do contraste costumam evidenciar um sinal hiperintenso e a localização do tumor varia conforme seu grau^{11,12,13}.

Os graus variam de I a V, sendo: (I) tumor exclusivamente intracanalicular; (II) tumor com pouca projeção à cisterna cerebelopontina, não tange ao tronco cerebral e/ou cerebelo; (III) tumor com importante projeção para cisterna cerebelopontina, alcançando tronco cerebral e/ou cerebelo, sem efeitos compressivos; (IV) tumor gerando compressão em tronco cerebral e/ou cerebelo; e (V) efeitos compressivos contralaterais^{13,15,16}.

No geral, RM com contraste e audiometria são suficientes para a avaliação de um paciente com SV.

Figura 2. A. RM com gadolínio axial evidenciando tumor na cisterna do ângulo pontocerebelar comprimindo o tronco cerebral em paciente jovem assintomático. B. RM com gadolínio, 3 meses após a cirurgia evidenciando ressecção tumoral. C. Audiometria 3 meses após a cirurgia evidenciando diminuição parcial da audição no pós-operatório. D. Foto do paciente, 3 meses após a cirurgia, evidenciando nervo facial intacto.



Fonte: os autores, 2023.

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais.

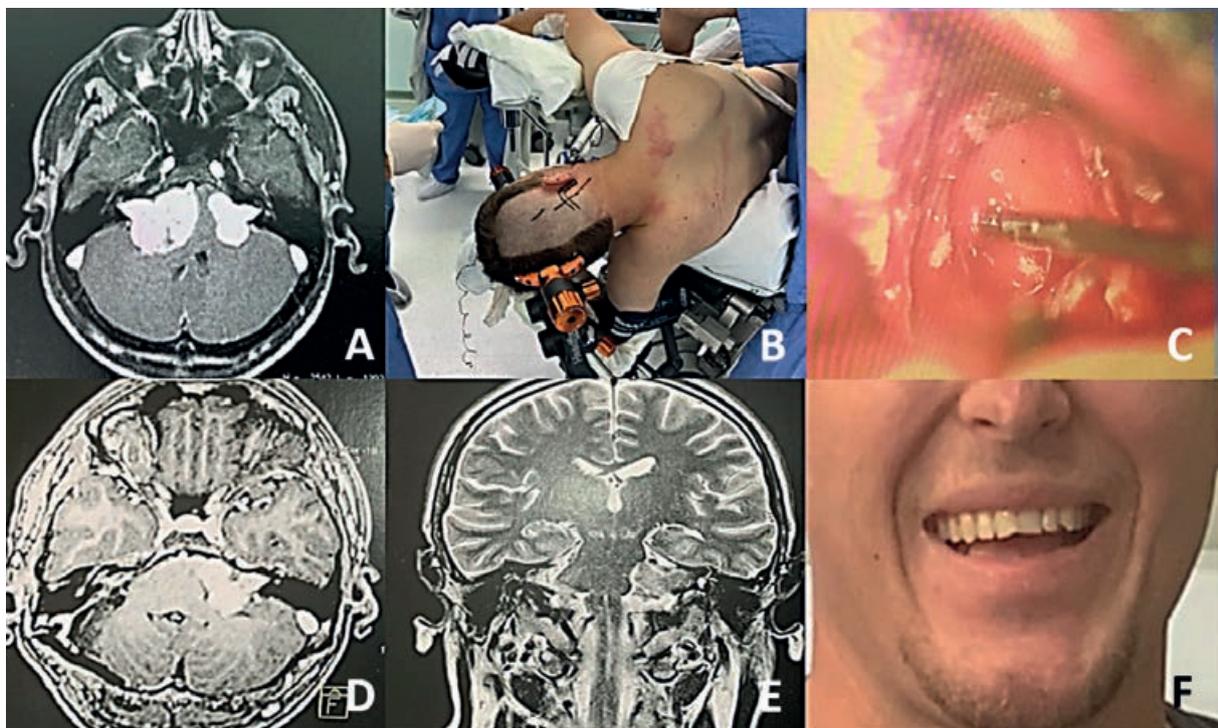
Meningioma	São os segundos tumores mais comuns do ângulo pontocerebelar. Apresentam-se na RM com realce homogêneo pelo contraste e com base de tecido dural extensa. Ao contrário dos SV, os meningiomas de fossa posterior raramente atingem o meato acústico interno e geralmente têm base ampla de inserção no <i>clivus</i> (petroclival) ou no osso temporal (petroso)
Tumor Epidermoide	Representam 5% dos tumores do ângulo pontocerebelar. Apresentam-se na RM de forma isointensa ao líquido que o envolve em T1 e T2, e apresentam característica de restrição à difusão na imagem, o que é típico destas lesões
Schwannoma do Facial	Geralmente, são tumores que causam paralisia facial precoce, mesmo estando com tamanho reduzido, e envolvem o gânglio geniculado
Lipoma	Única lesão com hipersinal em T1 pré-contraste, com perda de sinal após a supressão de gordura
Doença de Ménière	Doença de Ménière é uma patologia degenerativa de ouvido interno, apresentando-se clinicamente semelhante aos tumores de ângulo pontocerebelar. Na imagem não existe a presença de tumor
Hemangioma	Hemangiomas de ângulo pontocerebelar apresentam-se à RM com sinal intermediário em T1 e hipersinal em T2, impregnado por contraste. Podem apresentar componente comunicante com as cisternas que o envolvem

Fonte: adaptado de Greenberg, 2018²; Goldbrunner *et al.*, 2020¹¹; e Neto, 2011¹².

TRATAMENTO

O manejo para o SV possui 4 vertentes, são elas: conduta expectante, ressecção microcirúrgica, radiocirurgia e, mais raramente, quimioterapia com Bevacizumab para casos altamente selecionados de SV em pacientes com neurofibromatose tipo 2 (NF2) (Figura 3). Devem ser levados em conta os seguintes fatores antes de propor um tratamento: idade e condições clínicas do paciente, tamanho do tumor, audição do paciente, presença ou não de NF2 e presença ou não de hidrocefalia, e, não menos importante, experiência da equipe cirúrgica juntamente com a equipe de monitorização neurofisiológica intraoperatória^{8,17,18}.

Figura 3. A. RM axial com gadolínio em paciente jovem com preservação auditiva bilateral evidenciando volumosas massas tumorais bilaterais em cisterna do ângulo pontocerebelar, que são patognomônicas para Neurofibromatose tipo rr2. Paciente submetido a ressecção microcirúrgica da lesão maior. B. Paciente em posição de *park bench* (decúbito lateral). A cirurgia inicia com abertura meticulosa do meato acústico interno com identificação eletrofisiológica do nervo facial no interior do meato e ressecção do tumor intramental. C. Observe que a aracnoide sobre o nervo está intacta, o que é definido pela coloração não esbranquiçada do nervo. D-E. RM com gadolínio 3 meses após a cirurgia evidenciando ressecção total do SV à direita. Foto da metade inferior da face do paciente 3 meses após a cirurgia evidenciando preservação total do nervo facial. Audição à direita perdida após a cirurgia. F. Paciente segue acompanhando com audiometria e exames de imagem a cada 6 meses para avaliar comportamento do tumor à esquerda.



Fonte: os autores, 2023.

Para tumores menores de <math><15\text{ mm}</math> de diâmetro (escala de Hannover 1 ou 2), junto a um paciente com audição perfeita é recomendada a conduta expectante. Para tumores <math><15\text{ mm}</math> de diâmetro, com audição operacional, a conduta é controversa, dessa forma, o tratamento é individualizado e fatores como a preferência do paciente devem ser levados em consideração. Para tumores entre 15 a 25mm (escala de Hannover 3) é recomendada a ressecção microcirúrgica em hospital com estrutura e equipe experiente, sempre com o uso de monitorização neurofisiológica intraoperatória. Para tumores >math>25\text{ mm}</math>, a microcirurgia é altamente recomendada^{2,19,20}.

Na indicação do melhor tratamento para SV, deve-se ter em mente algumas situações específicas. Na ocorrência de vertigem severa e refratária a tratamento clínico devido ao SV, a ressecção microcirúrgica deve ser sempre considerada, independentemente do volume tumoral^{2,4,17}.

Três abordagens cirúrgicas podem ser utilizadas para o tratamento dos SV². Para aqueles pacientes com perda de audição e tumores pequenos (Hannover 1 a 3), a abordagem translabiríntica (TL) pode ser uma boa escolha, principalmente em serviços que tenham equipe multidisciplinar com otologista e neurocirurgião^{3,4}. Uma vantagem dessa abordagem é que o nervo facial pode ser identificado precocemente mediante estimulação intraoperatória no fundo do meato, o que aumenta a segurança de preservação do nervo, além de não causar retração cerebelar¹².

Para os pacientes com preservação da função auditiva, duas vias são possíveis: a abordagem pela fossa média (FM) e a abordagem retrossigmoide (RS). A primeira é utilizada nos casos de tumores pequenos intracanaliculares sem extensão ou com pequena extensão para o ângulo pontocerebelar (Hannover 1 e 2). A abordagem pela FM tem como desvantagens o risco de retração do lobo temporal e a grande variabilidade anatômica dos parâmetros da fossa média^{4,21}.

Em nossa experiência com mais de 200 pacientes tratados cirurgicamente ou sendo acompanhados com exames de imagem, com cura tumoral e sem casos de paralisia facial, os tumores Hannover IV, a conduta sempre foi tentar ressecção total, porém, baseada no comportamento fisiológico do nervo facial durante a cirurgia^{3,4}. Em caso de sofrimento do VII nervo, a ressecção é interrompida e em geral menos de 10% do volume tumoral é mantido, sendo o tratamento complementado com radiocirurgia².

Todo paciente com hidrocefalia no pré-operatório deve ter a mesma tratada com derivação ventrículo-peritoneal ou com terceiroventriculostomia (se hidrocefalia obstrutiva)¹³. Para tumores Hannover IV em pacientes sem hidrocefalia sempre introduzimos no início da cirurgia cateter de derivação ventricular externa do buraco de trepanação Frazier, fechando e retirando o mesmo após 72h, se ausência de hidrocefalia^{2,13}.

As possíveis complicações da cirurgia podem ser, principalmente, lesões nos diversos nervos cranianos adjacentes ao território tumoral. Dentre os mais comumente lesados estão: facial (VII), vestibulococlear (VIII) e trigêmeo (V)¹⁷.

Além dessas lesões, infartos venosos ou arteriais, fístulas liquóricas e hidrocefalia pós-operatória podem ocorrer raramente, quase sempre associado a tumores de grande volume¹³. Importante atentar também para paresia transitória de nervos cranianos baixos que podem

causar distúrbios de deglutição com conseqüente pneumonia aspirativa, que pode ser grave. Nesses casos, o paciente deve ser mantido com alimentação por sonda nasoenteral até liberação pela fonoaudiologia^{2,13,17}.

A radiocirurgia, embora preconizada como tratamento inicial para SV pequenos em alguns consensos²² e que pode ser uma estratégia de saúde pública ao considerar que nem todos os países ou regiões possuam centros bem estabelecidos no manejo de SV, não representa a realidade na maioria dos locais do mundo, incluindo o Brasil, onde existem equipes especializadas no manejo destes tumores. Embora a radiocirurgia consiga bom controle tumoral, os tumores são recidivantes e a audição não é preservada a longo prazo^{2,22}.

É indicado radiocirurgia para os resquícios tumorais mínimos que persistem após a remoção de SV grande ou para pacientes idosos ou sem condições clínicas que tenham tumor que demonstra crescimento em RM seriadas^{19,20}.

A quimioterapia não possui uma eficácia relevante nas atuais evidências, entretanto, a utilização de bevacizumab pode ser indicada para aqueles casos dramáticos de NF2 nos quais os tumores persistam crescendo mesmo após cirurgia ou radiocirurgia^{23,24}.

CONCLUSÃO

O resultado no manejo cirúrgico dos SV é altamente “operador-dependente”, isto é, a equipe envolvida na cirurgia tem papel crucial. As vantagens da microcirurgia sobre a radiocirurgia no manejo dos SV por equipe experiente e em hospital equipado é basicamente a possibilidade de cura a longo prazo sem a presença de sequelas cirúrgicas. Em nossa experiência, treinamento em laboratório de microcirurgia^{23,24} e envolvimento de equipe multidisciplinar foram fatores suficientes na consolidação de bons resultados. Com esta filosofia de curva de aprendizado em mente os resultados microcirúrgicos serão cada vez mais reproduzidos²⁵.

REFERÊNCIAS

1. Bender M, Tatagiba M, Gharabaghi A. Quality of Life After Vestibular Schwannoma Surgery: A Question of Perspective. *Front Oncol.* 2022;11:770789.
2. Greenberg MS. *Manual de Neurocirurgia.* Nova York: Thieme Medical Publishers; 2018. pp. 670-89.
3. Lavinsky J, Romano FR, Netto AATC. *Práticas em cirurgia da base de crânio – abordagens para base anterior e lateral.* Rio de Janeiro: Thieme Medical Publishers; 2021. pp. 155-160.
4. Lavinsky J, Romano FR, Netto AATC. *Práticas em cirurgia da base de crânio – abordagens para base anterior e lateral.* Rio de Janeiro: Thieme Medical Publishers; 2021. pp. 135-139.
5. Swensson RC, Swensson RP, Pizzini FEC, Boldorini PR, Júnior JJJ. Tumor do VIII nervo com apresentação incomum. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2008;74 (4):628-631.
6. Corona AP, Oliveira JC, Souza FP, Santana LV, Rêgo MA. Risk factors associated with vestibulocochlear nerve schwannoma: systematic review. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2009;75(4):593-615.
7. Lin D, Hegarty JL, Fischbein NJ, Jackler RK. The prevalence of "incidental" acoustic neuroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2005;131(3):241-4.
8. Van Gompel JJ, Patel J, Danner C, *et al.* Acoustic neuroma observation associated with an increase in symptomatic tinnitus: results of the 2007-2008 Acoustic Neuroma Association survey. *J Neurosurg.* 2013;119(4):864-8.
9. Pinna MH, Bento RF, Neto RV. Vestibular schwannoma: 825 cases from a 25-year experience. *Int Arch Otorhinolaryngol.* 2012;16(4):466-75.
10. Stangerup SE, Caye-Thomasen P, Tos M, Thomsen J. The natural history of vestibular schwannoma. *Otol Neurotol.* 2006;27(4):547-52.
11. Goldbrunner R, Weller M, Regis J, *et al.* EANO guideline on the diagnosis and treatment of vestibular schwannoma. *Neuro Oncol.* 2020;22(1):31-45.
12. Neto SC. *Tratado de Otorrinolaringologia.* 2ª ed. São Paulo: Roca; 2011. pp. 596-612.
13. Gerganov VM, Pirayesh A, Nouri M, *et al.* Hydrocephalus associated with vestibular schwannomas: management options and factors predicting the outcome. *J Neurosurg.* 2011;114(5):1209-15.
14. Henry JA, Roberts LE, Caspary DM, Theodoroff SM, Salvi RJ. Underlying mechanisms of tinnitus: review and clinical implications. *J Am Acad Audiol.* 2014;25(1):5-22.
15. Jung GS, Montibeller GR, Fraga GS, Rohde TDS, Ramina R. Facial Nerve Adherence in Vestibular Schwannomas: Classification and Radiological Predictors. *Neurol Surg B Skull Base.* 2020;82(4):456-460.
16. Starnoni D, Giammattei L, Cossu G, *et al.* Surgical management for large vestibular schwannomas: a systematic review, meta-analysis, and consensus statement on behalf of the EANS skull base section. *Acta Neurochir.* 2020;162(11):2595-2617.
17. Samii M, Matthies C. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): surgical management and results with an emphasis on complications and how to avoid them. *Neurosurg.* 1997;40(1):11-21.
18. Zipfel J, Gorbachuk M, Gugel I, Tatagiba M, Schuhmann MU. Management of Sporadic Vestibular Schwannomas in Children-Volumetric Analysis and Clinical Outcome Assessment. *Children.* 2022;9(4):490.
19. Germano IM, Sheehan J, Parish J, *et al.* Congress of Neurological Surgeons Systematic Review and Evidence-Based Guidelines on the Role of Radiosurgery and Radiation Therapy in the Management of Patients With Vestibular Schwannomas. *Neurosurg.* 2018;82(2):E49-E51.
20. Pollock BE, Lunsford LD, Kondziolka D, *et al.* Outcome analysis of acoustic neuroma management: a comparison of microsurgery and stereotactic radiosurgery. *Neurosurg.* 1995;36(1):215-24.
21. Santos FP, Longo MG, May GG, Isolan GR. Computed Tomography Evaluation of the Correspondence Between the Arcuate Eminence and the Superior Semicircular Canal. *World Neurosurg.* 2018;111:261-266.

22. Goldbrunner R, Stavrinou P, Jenkinson MD, *et al.* EANO guideline on the diagnosis and management of meningiomas. *Neuro Oncol.* 2021;23(11):1821-1834.
23. Acioly MA, Liebsch M, de Aguiar PH, Tatagiba M. Facial nerve monitoring during cerebellopontine angle and skull base tumor surgery: a systematic review from description to current success on function prediction. *World Neurosurg.* 2013;80(6):271-300.
24. Rhoton AL Jr. The cerebellopontine angle and posterior fossa cranial nerves by the retrosigmoid approach. *Neurosurgery.* 2000;47(3):93-129.
25. Roser F, Tatagiba MS. The first 50s: can we achieve acceptable results in vestibular schwannoma surgery from the beginning? *Acta Neurochir.* 2010;152(8):1359-65.

SCHWANNOMA DO VESTIBULAR

É um tumor benigno do nervo vestibulo-coclear, que normalmente tem origem no nervo vestibular superior

Quadro clínico

Disartria, disfagia e finalmente crise cerebelar e dificuldades respiratórias

Aumento da pressão intracraniana com edema papilar e suas consequências

Incoordenação e instabilidade de origem cerebelar

Dores occipitofrontais acompanhadas de desconforto suboccipital

Problemas auditivos e labirínticos

Sinais de comprometimento dos nervos cranianos vizinhos

Diagnóstico

Audiometria tonal evocal

BERA: intervalos entre ondas I e III >2,3 ms

Ressonância Magnética

- Assimetria ≥ 20 DB em frequências vizinhas

- Assimetria ≥ 15 DB entre 2 e 8 KHz

- Aumento do intervalo entre ondas I e V > 4,4 ms
- \neq interaural de onda V > 0,4 ms
- Ausência de onda I

Tratamento

15 - 25mm ou > 25mm

< 15mm: expectante

Microcirurgia

- Retrossigmoide
- Translabiríntica
- Fossa Média

Radiocirurgia

Utilizada para resquícos tumorais da microcirurgia



CAPÍTULO 33

TUMORES INTRACRANIANOS: TUMOR DO GLOMUS JUGULAR

Gabriela Andrade Cavalcante
Emiliano Miguel Esteves dos Santos
Joyce Leal Barroso
Mariana Zamprogno Zottele
Ronald Gerard Silva
Ricardo Lopes de Araújo

INTRODUÇÃO

Tumores glômicos jugulares (TGJ) são tumores hipervasculares raros que crescem lentamente, com surgimento no forame jugular do osso temporal. Incluem-se em um grupo de tumores referidos como paragangliomas. Frequentemente invadem o bulbo jugular adjacente, à artéria carótida interna e os nervos cranianos inferiores, sendo lesões localmente destrutivas em uma das regiões cirúrgicas de difícil acesso da base do crânio. Assim, englobam alta morbidade, bem como elevada mortalidade¹.

Vários sistemas de classificação foram desenvolvidos na avaliação do TGJ e são empregados para o planejamento cirúrgico e acompanhamento dos pacientes². A classificação de Glasscock-Jackson é amplamente utilizada para tumores glômicos do forame jugular (Quadro 1).

Quadro 1. Classificação de Glasscock-Jackson.

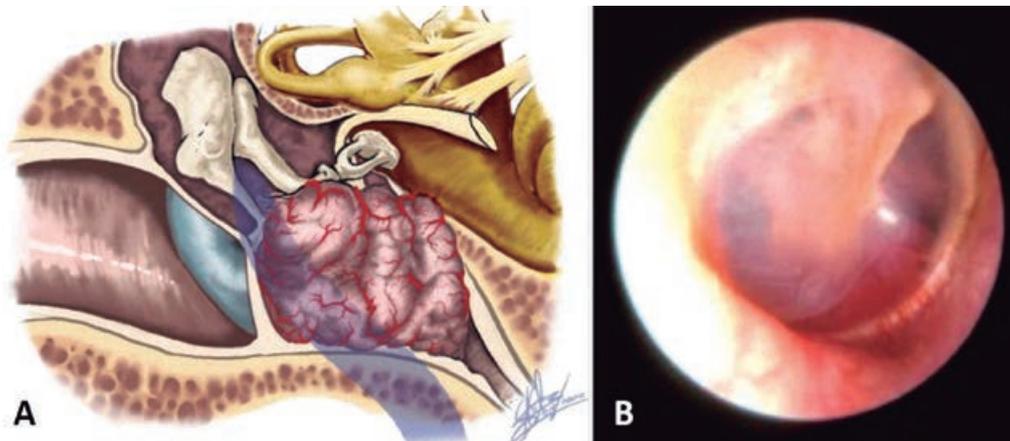
I	Tumor envolvendo bulbo jugular, ouvido médio e mastoide
II	Tumor estendendo-se abaixo do meato acústico interno, podendo apresentar extensão intracraniana
III	Tumor estendendo-se até o ápice petroso, podendo apresentar extensão intracraniana
IV	Tumor que se estende além do ápice petroso até o clivus infratemporal ou fossa infratemporal, podendo apresentar extensão intracraniana

Fonte: adaptado de Mohindra *et al.*, 2016³.

LOCALIZAÇÃO

Paragangliomas podem ter uma ampla variedade de localizações, incluindo a bifurcação carotídea (tumor do corpo carotídeo), no gânglio vagal superior (tumor glômico jugular), no ramo auricular do nervo vago (tumor glômico timpânico) e no gânglio vagal inferior (tumor glômico vagal)⁴. Os tumores do glomo jugular estendem-se através de orifícios ou fissuras no osso temporal. Direccionam-se ao conduto auditivo externo (Figura 1) e através da membrana timpânica via necrose isquêmica ou em direção ao pescoço, mastoide e ápice petroso. Ao passar pela trompa de Eustáquio, apresentam-se como massa faríngea ou como tumor da fossa média, ao longo do canal carotídeo⁵.

Figura 1. A. relações anatômicas do tumor glômico do forame jugular; B. otoscopia revelando a presença de um tumor no campo inferior direito.



Fonte: Imagem cedida por Dr. Breno Nery do Departamento de Neurocirurgia, Hospital São Francisco, Ribeirão Preto, SP, Brasil

A porção póstero-lateral do forame (*pars venosa*) contém o bulbo da jugular, a artéria meníngea posterior e os nervos cranianos X e XI. A porção anteromedial (*pars nervosa*) contém o seio petroso inferior e o nervo craniano IX. O bulbo jugular está situado entre o seio sigmoide e a veia jugular interna. Os nervos cranianos inferiores estão situados medialmente à parede medial do bulbo da jugular. O seio petroso inferior entra na face medial do bulbo jugular através de vários canais anteriores aos nervos cranianos IX, X e XI⁶.

Os tumores glômicos jugulares derivam-se de quimiorreceptores glômicos, tais quais o corpo carotídeo (*glomus caroticum*), a veia jugular interna (*glomus jugulare*) e o nervo vago (*glomus vagale*), bem como a cavidade timpânica (*glomus tympanicum*)².

EPIDEMIOLOGIA

Entre os paragangliomas de cabeça e pescoço, 44% a 48% são tumores do corpo carotídeo, 16% a 24% são *glomus jugulares*, 20% são *glomus tympanicum* e 8% são *glomus vagale*. Estima-se que a incidência anual de tumores glômicos jugulares representa cerca de 0,07 por 100.000 por ano ou 1 caso por 1,3 milhão de pessoas. A idade mediana no momento do diagnóstico é de 56 anos (44 a 69 anos)⁴.

A proporção de mulheres para homens é de 3 a 6:1, sendo observados como mais comuns no lado esquerdo. Tumores multicêntricos são encontrados em 3 a 10% dos casos esporádicos e em 25 a 50% dos casos familiares. Embora raros, os tumores glômicos são os tumores mais comuns da orelha média e ficam atrás do schwannoma vestibular como o tumor mais comum do osso temporal⁶.

Devido ao início insidioso dos sintomas, passam despercebidos, tendo frequentemente atraso no diagnóstico, como consequência. Embora raro, o tumor do glomus jugular constitui-se como o mais comum da orelha média e o segundo schwannoma vestibular mais comum do osso temporal¹.

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

A sintomatologia do tumor de glomus jugular varia de acordo com o ponto de origem da neoplasia e de sua direção. Contudo, pacientes acometidos por esse tumor desenvolvem uma síndrome conhecida como: síndrome do forame jugular (paresia dos nervos cranianos IX e XI), apresentando disfonia, disfagia, perda do reflexo do vômito, paralisia dos músculos esternocleidomastoideo e trapézio e queda do palato mole. Os sintomas mais comuns são: perda auditiva condutiva e zumbido pulsátil. Podendo estar acompanhado por plenitude auricular, paralisia facial periférica, otorreia, hemorragia, sopro e presença de massa no ouvido médio. Vale ressaltar que, a otalgia significativa é incomum, portanto, nem todos os pacientes irão apresentar dor⁷.

CONDUTA

No manejo do tumor do glomus jugular (TGJ) cirurgia é o tratamento de escolha, entretanto existem mais recursos relevantes para um desfecho favorável; como procedimento recomendável no pré-operatório; a embolização (Figura 2), que significativamente reduz o sangramento intraoperatório e permite uma remoção tumoral menos trabalhosa. Ademias, na falta deste recurso, pode optar pelo clampeamento temporário da artéria carótida externa, pois também diminui o sangramento durante o procedimento^{4,8}. Além disso, os tumores glômicos, por apresentarem rara invasão no tecido cerebral, serem bem delimitados na ressonância e estarem próximos a estruturas sensíveis, passaram a ser tratados também com a radiocir-

gia, uma vez que a radiação evita aumento do tumor comprometendo pouco intensamente regiões adjacentes e ainda conta como terapia adjuvante para lesões que permanecem com resíduo após ressecção ou recorrência de caso^{8,9,10,11}. No que tange às técnicas de radiocirurgia, existem três: *Gamma Knife*, acelerador linear e *CyberKnife*. A primeira chamada é a mais difundida para tratar os tumores glômicos, nela são convergidos feixes de radiação gama na localização do tumor, a partir de imagens obtidas com ressonância magnética, auxiliada pela estrutura estereotáxica. Quanto a segunda e terceira, são menos utilizadas e consistem, respectivamente, em um acelerador de partículas colocado no suporte que gira em torno da cabeça do paciente, enquanto a terceira não usa suporte de rotação, pois são usadas séries de raios X para analisar a localização do paciente e corrigir a posição de incidência dos raios¹⁰.

Figura 2. A. RM pré-operatória ponderada em T1 com gadolínio de paciente operado; B. embolização pré-operatória, 1 dia antes da cirurgia. C. representação artística do tumor e sua vascularização.



Fonte: Imagem cedida por Dr. Breno Nery do Departamento de Neurocirurgia, Hospital São Francisco, Ribeirão Preto, SP, Brasil

No tocante às condutas cirúrgicas, vale destacar que a ressecção do TGJ possui risco elevado de lesão em nervos cranianos entre o VII e XII com variado grau de intensidade, acarretando parestesias e paresias¹¹. A excisão de componentes intracranianos e as porções extracranianas da lesão é escolha preferencial, cujo proposito é permitir alívio da compressão de estruturas envolvidas no procedimento. Dessa forma, faz-se necessária a mastoidectomia, o que facilita a exploração das estruturas relacionadas a área como o bulbo jugular e o seio

sigmoide, deixando assim a região petrosa para a radiocirurgia^{8,12}. Ademais, a combinação cirurgia-radiocirurgia apresenta melhor prognóstico nas questões sobre morbidade e mortalidade, pois permite adquirir o diagnóstico tecidual para certificação da patologia e realizar o tratamento mais contundente, assim, prevenindo recidivas e sanando sintomas motivados pela compressão de estruturas¹⁰.

CONCLUSÃO

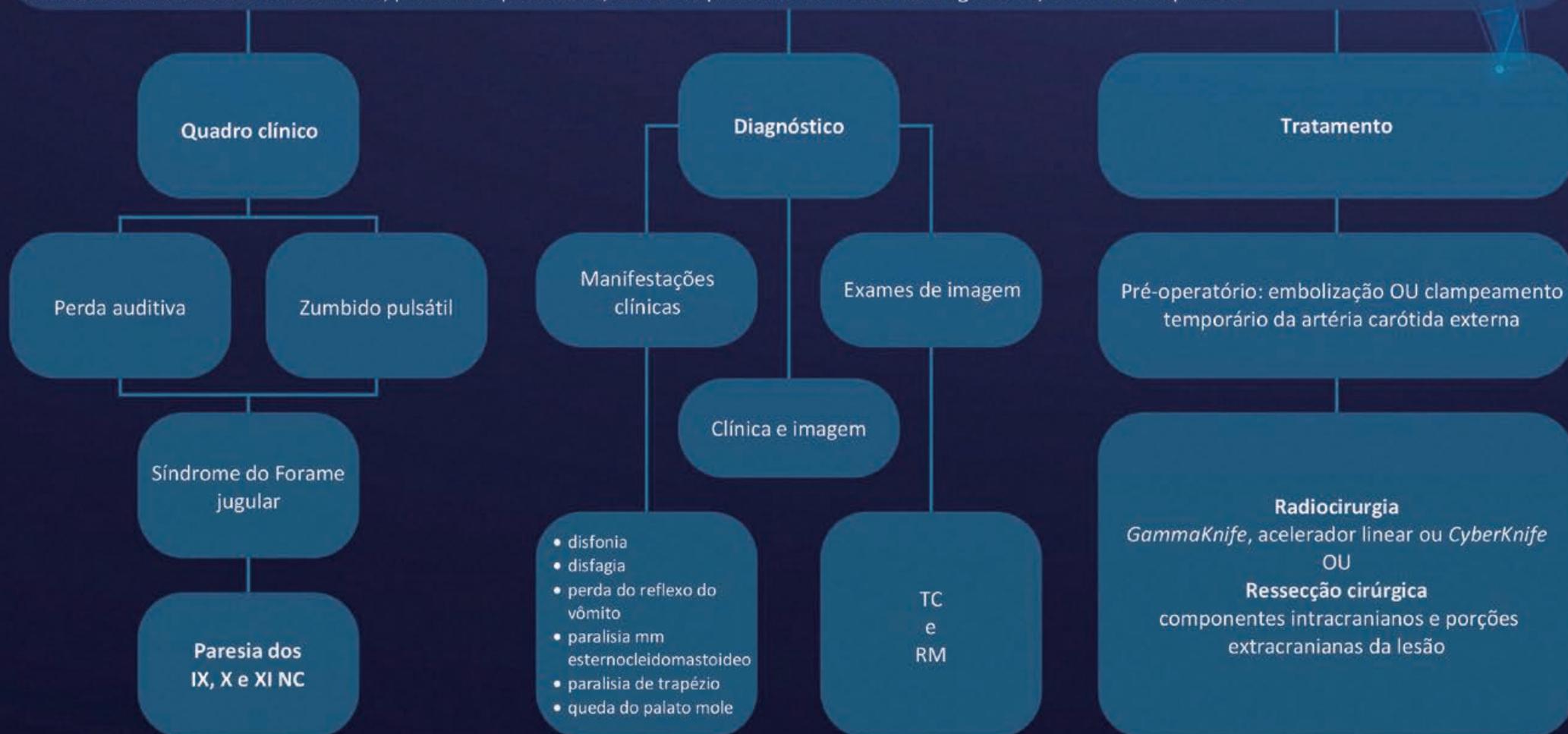
Apesar de serem raros, os tumores do glomus jugular são considerados os tumores mais comuns da orelha média e correspondem a cerca de 16-24% dos paragangliomas de cabeça e pescoço. Além disso, possuem elevada morbimortalidade, sendo tal fato atribuído à sua localização e estruturas adjacentes acometidas, além de seu início insidioso. A sintomatologia depende do grau de invasão e compressão de artérias e nervos cranianos localizados no forame jugular, ou próximo a ele. No geral, a perda auditiva condutiva e o zumbido pulsátil são os sintomas mais comuns. Em relação ao tratamento, sua conduta é cirúrgica e a utilização de radioterapia (fracionada ou estereotáxica) varia em cada caso.

REFERÊNCIAS

1. Hafez RF, Morgan MS, Fahmy OM. The safety and efficacy of gamma knife surgery in management of glomus jugulare tumor. *World J Surg Oncol*. 2010;8:76.
2. Lior U, Rotem H, Uzi N, Roberto S. LINAC radiosurgery for glomus jugulare tumors: retrospective – cohort study of 23 patients. *Acta Neurochir*. 2020;162(4):839-844.
3. Mohindra M, Sambandam B, Gautam VK, Maini L. A Rare Case of Glomus Tumor of the Great Toe: An Analysis of Behavior at This Rare Site. *Foot Ankle Spec*. 2016;9(1):83-7.
4. Fernández-de Thomas RJ, De Jesus O. Glomus Jugulare. *StatPearls*. 2023.
5. Miman MC, Aktas D, Oncel S, Ozturan O, Kalcioğlu MT. Glomus jugulare. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2002;127(6):585-6.
6. Pluta RM, Luliano BA. Glomus Jugulare Tumors. *StatPearls*. 2022.
7. Borges ACG, Coutinho MF, Anicet A, Castro DL. Tumor do glomo jugular. *Arq de Neuro Psiq*. 2012;31:64-69.
8. Pai BS, Bysani PR, Nagaraj NM. A Middle Path in the Surgical Management of Glomus Jugulare: Lessons Learnt from a Short Series. *Asian J Neurosurg*. 2019;14(1):96-101.
9. Guss ZD, Batra S, Limb CJ, *et al*. Radiosurgery of glomus jugulare tumors: a meta-analysis. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2011;81(4):e497-502.
10. Miller JP, Semaan MT, Maciunas RJ, Einstein DB, Megerian CA. Radiosurgery for glomus jugulare tumors. *Otolaryngol Clin North Am*. 2009;42(4):689-706.
11. Hebb ALO, Erjavec N, Morris DP, Shoman NM, Mulroy L, Walling SA. Treatment of patients with glomus jugulare tumours (GJT) and its subjective effect on quality of life (QoL) measures. *Am J Otolaryngol*. 2020;41(6):102559.
12. Ceccato GHW, Rassi MS, Borba LAB. Microsurgical Resection of Multiple Giant Glomus Tumors. *J Neurol Surg B Skull Base*. 2019;80(4):S385-S388.

TUMORES INTRACRANIANOS: TUMOR DO GLOMUS JUGULAR

Tumores hipervasculares raros que crescem lentamente, com surgimento no forame jugular do osso temporal. Incidência anual de representa cerca de 0,07 por 100.000/ano ou 1:1,3 milhão de pessoas. Idade mediana no momento do diagnóstico é de 56 anos (44 a 69 anos). A proporção de mulheres para homens é de 3-6:1. Devido ao início insidioso dos sintomas, passam despercebidos, tendo frequentemente atraso do diagnóstico, como consequência





CAPÍTULO 34

TUMORES INTRACRANIANOS: EPENDIMOMA

André Rodrigues Sodré
João Vitor Cerávolo Rostirola
Karen Christine da Silva
Carlos Tadeu Parisi de Oliveira

INTRODUÇÃO

Ependimomas são tumores neuroepiteliais primários do sistema nervoso central (SNC), majoritariamente prevalentes na população pediátrica. Os ependimomas podem originar-se a partir de células ependimárias dos ventrículos cerebrais, canal central da medula espinal ou filamento terminal. Além disso, eventualmente são encontrados no próprio parênquima cerebral como resultado da migração, na fase embrionária, de restos de células ependimárias das áreas periventriculares para o córtex cerebral^{1,2}.

A Organização Mundial da Saúde (OMS) criou uma classificação histológica para os ependimomas conforme seu grau de atividade mitótica. No Grau 1, estão inclusos os subependimomas (ventrículos cerebrais) e os ependimomas mixopapilares (filamento terminal), ambos prevalentes na população adulta. Os tumores de Grau 2 são os "ependimomas clássicos", mais prevalentes na infância, caracterizados por pseudorosetas perivasculares, ou seja, células tumorais que circundam os vasos sanguíneos. Já o Grau 3 corresponde aos ependimomas anaplásicos, sendo os que possuem a maior relação núcleo-citoplasma, além da alta atividade mitótica^{3,4}.

EPIDEMIOLOGIA

Os ependimomas são tumores raros, representando apenas 1,6 a 1,8% do total de tumores primários do SNC e 2 a 9% dos tumores neuroepiteliais, com uma prevalência total de 6 a 12% de todos os tumores intracranianos na população pediátrica². Segundo o Registo Central de Tumores Cerebrais dos EUA, a incidência anual desses tumores atinge taxas entre 0,29 a 0,6 a cada 100.000 pessoas⁵.

Quando se analisa a prevalência entre os sexos, observa-se que esta é ligeiramente superior no sexo masculino (1,3:1), e quando comparados as populações adulta e pediátrica nota-se que esta última tem prevalência aumentada para os ependimomas. Além disso, a localização dos ependimomas depende, em grande parte, da idade do paciente. Em crianças, 90% dos ependimomas ocorrem intracranianos, destes, 70% ocorre na fossa posterior, 25%, no compartimento supratentorial e, em torno de 5%, na medula espinal⁶. Nos adultos, 65% dos ependimomas ocorrem na medula espinal⁷.

Recentemente, com o avanço da genética, os estudos têm-se voltado para expressão de genes e análises de perfis de cópias numéricas nos ependimomas, gerando novas marcas de

prognóstico e uma nova perspectiva da doença. No entanto, até o presente momento, esse avanço molecular não alcançou proporções para identificação de novos alvos terapêuticos⁸.

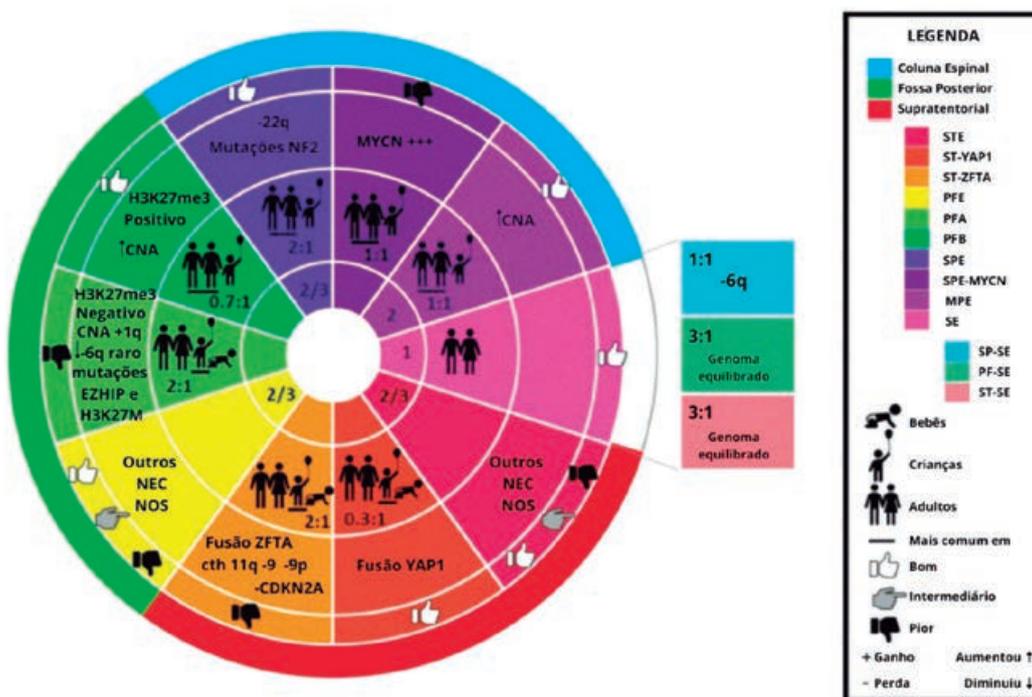
CLASSIFICAÇÃO

A classificação estabelecida pela OMS foi atualizada em 2021, em sua 5ª edição, com incorporação de proteínas associadas a linhagens imuno-histoquímicas e características estruturais do DNA. Dessa forma, a classificação é capaz de integrar características histológicas para facilitar o diagnóstico, estratégias de tratamento, prognóstico futuro e comparações para pesquisas científicas⁹.

Os ependimomas localizam-se em 3 compartimentos do SNC: compartimento supratentorial (ST), compartimento infratentorial (IT) e compartimento espinhal (CE). Estes compartimentos são subdivididos em 9 subgrupos com base nas diferentes metilações do DNA, correlacionadas a algumas variáveis, como idade e sexo¹⁰:

- compartimento ST: subependimoma supratentorial, ependimoma com fusão de *YAP1* e ependimoma com fusão de *RELA*;
- compartimento IT: subependimoma da fossa posterior, ependimoma da fossa posterior Grupo A e ependimoma da fossa posterior Grupo B. O ependimoma da fossa posterior do grupo A tem forte predileção pela população pediátrica; e
- compartimento CE: subependimoma espinhal, ependimoma mixopapilar e ependimoma espinhal. Os três são mais prevalentes na população adulta.

Figura 1. Disco representativo ilustrando os 9 subgrupos dos endimomas, características moleculares, idade, sexo, localização tumoral, segundo a Classificação molecular dos endimomas pela OMS 2021 (5ª edição). Abreviações: CNA: alterações do número de cópias; cth: cromotripsia; MPE: endimoma mixopapilar; NEC: não classificado em outros lugares; NOS: sem outra especificidade; PFE: endimoma da fossa posterior; PFA: endimoma da fossa posterior Grupo A; PFB: endimoma da fossa posterior Grupo B; PF-SE: subependimoma da fossa posterior; SE: subependimoma; SP-SE: subependimoma da medula espinhal; SPE: endimoma da medula espinhal; SPE-MYCN: endimoma da medula espinhal com amplificação de *MYCN*; STE: endimoma supratentorial; ST-SE: subependimoma supratentorial; ST-*YAP1*: endimoma supratentorial com fusão de *YAP1*; SR-ZFTA: endimoma supratentorial com fusão de *ZFTA*.



Fonte: adaptado de Larrew *et al.*, 2021¹⁰.

QUADRO CLÍNICO

A apresentação clínica é inespecífica e depende do tamanho, localização, grau de malignidade do tumor e idade do paciente. Ependimomas em fossa posterior apresentam sintomas relacionados ao aumento da pressão intracraniana (PIC) pela compressão tumoral sobre as vias de circulação do líquido cefalorraquidiano, causando hidrocefalia – cefaleia, náuseas e vômitos. Neuropatias cranianas, hemiparesia e ataxia podem ser causa de envolvimento do cerebelo ou mesmo de tronco encefálico. Ependimomas supratentoriais podem cursar com convulsões, fraqueza focal, cefaleia e sinais de aumento da PIC. Os neonatos podem apresentar sintomas ainda mais inespecíficos, como vômitos, déficits de crescimento e/ou diminuição

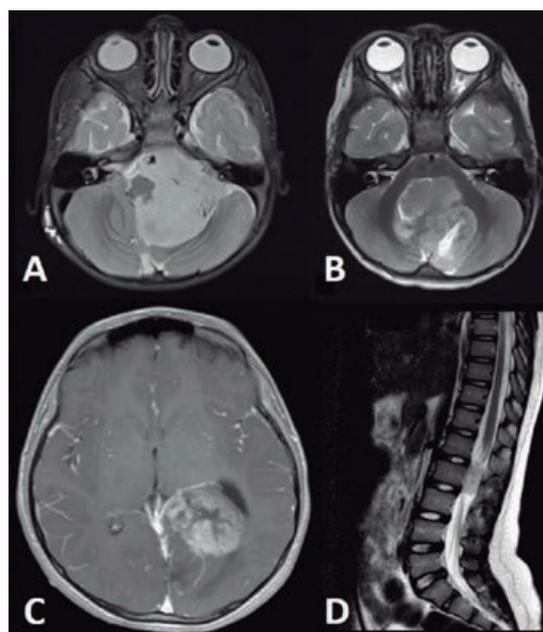
do neurodesenvolvimento⁶. Além disso, tumores localizados na medula espinhal podem cursar com dores cervicais, lombares, distúrbios sensoriais ou mesmo motores^{11,12}.

DIAGNÓSTICO

EXAMES DE IMAGEM

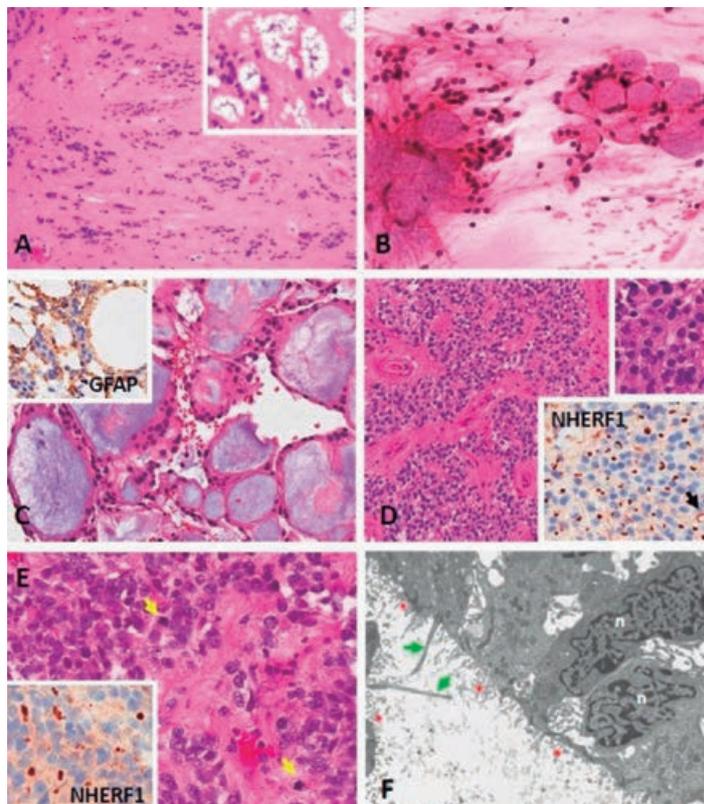
O exame inicial para pacientes com suspeita de lesão intracraniana costuma ser a tomografia computadorizada (TC) devido à facilidade de realização e maior disponibilidade em setores de emergência, podendo esse exame já identificar a presença de tumores. A TC é capaz de demonstrar calcificações dos tumores ependimários em metade dos casos, mais comumente visualizadas em subependimomas^{13,14}. Porém, é recomendado, sempre que possível, a realização da ressonância magnética (RM) com melhora do contraste para melhor definição das margens tumorais e sua relação com estruturas adjacentes, sendo, portanto, o exame de escolha, não só para diagnóstico de ependimomas, visualização de localização e estruturas possivelmente comprimidas, como também de possíveis doenças metastáticas⁶.

Figura 2. Exemplos de ependimomas nos exames de imagem. **A.** grande ependimoma cerebelopontino esquerdo com envolvimento de nervos cranianos inferiores, tronco basilar e deslocamento/rotação de tronco encefálico. **B.** ependimoma anaplásico em linha média da fossa posterior, obliterando o quarto ventrículo. **C.** ependimoma anaplásico supratentorial heterogêneo. **D.** ependimoma mixopapilar intradural extramedular comprimindo a cauda equina.



Fonte: adaptado de Toescu e Aquilina, 2019⁶.

Figura 3. Análise histopatológica para confirmação do diagnóstico por tecido de subependimoma e ependimoma. **A.** subependimoma evidenciando aglomerados de núcleos junto a matriz fibrilar de processos gliais. **B.** ependimoma mixopapilar evidenciando células ependimárias com núcleos ovalados e prolongamentos fibrilares. **C.** corte de tecido de ependimoma mixopapilar evidenciando células ependimárias positivas para GFAP em torno de vasos sanguíneos. **D.** ependimoma composto por células gliais ao redor de vasos sanguíneos dispostas em pseudorosetas. **E.** ependimoma anaplásico com núcleos e atividade mitótica evidentemente aumentada (setas amarelas). **F.** lúmen de uma roseta revestida por células tumorais ependimárias evidenciadas em microscopia eletrônica.



Fonte: adaptado de Larrew, 2021⁶.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

O diagnóstico de ependimomas, como uma entidade tumoral, é geralmente bastante fácil. No entanto, como outros tumores compartilham características semelhantes ao ependimoma, como as rosetas perivasculares, estes devem ser descartados antes de se estabelecer um diagnóstico final de ependimoma. Entre eles, e em pacientes mais jovens do que 20 anos¹⁵: glioma monomórfico angiocêntrico, astroblastoma, tumor papilar glioneuronal, oligodendroglioma, neurocitoma central, astrocitoma pilocítico, tumor papilar da região pineal e paraganglioma.

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais.

Diagnóstico	Características
Glioma monomórfico angiocêntrico	Trata-se de uma lesão cortical que pode se estender até a matéria branca e até o ventrículo. Foi descrito pela primeira vez em pacientes com epilepsia, frequentemente de longa duração. Esta lesão apresenta um padrão angiocêntrico histológico melhor observado em sua periferia. Como nos ependimomas, as células tumorais demonstram pontos intra-citoplâsmicos positivos de EMA. Entretanto, este glioma difere dos ependimomas em seu aspecto altamente infiltrativo e pela presença de células tumorais alongadas que se acumulam na região subapical
Astroblastoma	Trata-se de um glioma raro, bem circunscrito, que surge superficialmente nos hemisférios cerebrais. É uma lesão com forte impregnação por contraste, constituída por áreas sólido-císticas, que apresentam um aspecto "bolhoso". Curtos e robustos os processos das células tumorais são radialmente orientados para os vasos formando "rosetas astroblásticas". Esta última característica pode ser observada, ainda que de forma focalizada, em gliomas infiltrativos. Pode haver marcação focal para EMA (epithelial membrane antigen). A ausência de rosetas ependimárias, fibrose perivascular e hialinização, ajuda a diferenciar os astroblastomas dos ependimomas
Tumor papilar glioneuronal	Trata-se de uma lesão exclusivamente supratentorial que aumenta o contraste e que pode ser cística. Tem um padrão pseudopapilar, formado por vasos hialinizados cercados por uma rede fibrilária positiva GFAP. As células neurocíticas sinaptofisinas positivas preenchem zonas intermediárias
Oligodendroglioma	Oligodendroglioma pode se assemelhar ao ependimoma de células claras. Em tais casos, a coloração EMA- e GFAP-positiva favorecerá este último diagnóstico. A eliminação de 1p/19q, uma característica do oligodendroglioma adulto, não é encontrada em crianças
Neurocitoma central	Anteriormente referido como "ependimoma do forame de Monro", um neurocitoma central também pode evocar um diagnóstico diferencial com um ependimoma celular claro. Esta lesão apresenta-se no sistema ventricular (principalmente no terceiro) e conseqüentemente pode induzir hipertensão intracraniana. Histologicamente, áreas nucleadas alternam com áreas fibrilares que estão positivamente coradas para sinaptofisina, mas não para GFAP

Fonte: os autores, 2023.

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais. *(Continuação)*

Diagnóstico	Características
Astrocitoma pilocítico	Apresenta-se como diagnóstico diferencial principalmente quando localizado na fossa posterior ou na medula espinhal. Quando não são encontradas áreas de textura microcística solta, fibras Rosenthal e corpos granulares, uma coloração imuno-positiva nuclear para olig2 favorece uma neoplasia astrocítica
Tumor papilar da região pineal	Tumor semelhante ao ependimoma, em grande parte desprovido de etiquetagem GFAP, e mostrando uma coloração intensa para as citoceratinas. Em adultos, é uma grande armadilha no diagnóstico do ependimoma
Paraganglioma	Apresenta-se como diagnóstico diferencial do ependimoma quando localizado na parte inferior da medula espinhal. A busca de células sustentaculares por um anticorpo contra a PS100 ajudará a destacar os lóbulos das células principais que são sinaptofisina e cromogranina-positiva

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

TRATAMENTO CIRÚRGICO

A cirurgia ressectiva é o primeiro passo e tratamento padrão-ouro no manejo dos ependimomas. Além de fornecer tecido tumoral para o diagnóstico, a cirurgia restabelece o fluxo do líquido cefalorraquidiano aliviando a hidrocefalia, remove a compressão exercida sobre as estruturas neurais adjacentes e tenta alcançar o máximo de ressecção possível do tumor¹¹. A ressecção cirúrgica máxima é de suma importância e deve ser realizada sempre que possível, sem comprometer a função neurológica, tendo sido sugerida uma relação positiva entre a extensão da ressecção cirúrgica baseada em imagens e o desfecho¹⁶.

RADIOTERAPIA

Ependimomas grau II e III pela OMS têm como padrão o uso focal de radioterapia após ressecção tumoral, com doses maiores que 59,4 Gy. Geralmente é administrada fracionada em 1,8 Gy por 33 dias em crianças em torno dos 3 anos de idade, sendo menor a radiação à medida que a idade diminui¹².

QUIMIOTERAPIA

A quimioterapia está reservada para casos de ependimomas recorrentes ou em estágios avançados que não têm possibilidade de serem ressecadas cirurgicamente ou mesmo irradiadas. No entanto, ainda se necessita de maiores estudos com o uso de quimioterapia nesses pacientes, tanto na população adulta quanto pediátrica¹².

CÉLULAS QUIMÉRICAS DO RECEPTOR DE ANTÍGENO T

Atualmente existem pesquisas em andamento sobre a ação locorregional de células quiméricas do receptor de antígeno T. Essas células visam atingir antígenos de superfície expressos pelos ependimomas recorrentes. Os estudos demonstraram a ação eficaz dessas células em modelos de camundongos¹⁷.

REFERÊNCIAS

1. Gerstner ER, Pajtler KW. Ependymoma. *Semin Neurol.* 2018;38(1):104-111.
2. Massimino M, Buttarelli FR, Antonelli M, Gandola L, Modena P, Giangaspero F. Intracranial ependymoma: factors affecting outcome. *Future Oncol.* 2009;5(2):207-1
3. Tihan T, Zhou T, Holmes E, Burger PC, Ozuysal S, Rushing EJ. The prognostic value of histological grading of posterior fossa ependymomas in children: a Children's Oncology Group study and a review of prognostic factors. *Mod Pathol.* 2008;21(2):165-77.
4. Ellison DW, Kocak M, Figarella-Branger D, *et al.* Histopathological grading of pediatric ependymoma: reproducibility and clinical relevance in European trial cohorts. *J Negat Results Biomed.* 2011;10:7
5. Ostrom QT, Patil N, Cioffi G, Waite K, Kruchko C, Barnholtz-Sloan JS. CBTRUS Statistical Report: Primary Brain and Other Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2013-2017. *Neuro Oncol.* 2020;22(12):iv1-iv96.
6. Toescu SM, Aquilina K. Current and Emerging Methods of Management of Ependymoma. *Curr Oncol Rep.* 2019;21(9):78.
7. McGuire CS, Sainani KL, Fisher PG. Incidence patterns for ependymoma: a surveillance, epidemiology, and end results study. *J Neurosurg.* 2009;110(4):725-9.
8. Jünger ST, Timmermann B, Pietsch T. Pediatric ependymoma: an overview of a complex disease. *Childs Nerv Syst.* 2021;37(8):2451-2463.
9. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, *et al.* The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol.* 2016;131(6):803-20.
10. Larrew T, Saway BF, Lowe SR, Olar A. Molecular Classification and Therapeutic Targets in Ependymoma. *Cancers.* 2021;13(24):6218.
11. Reni M, Gatta G, Mazza E, Vecht C. Ependymoma. *Crit Rev Oncol Hematol.* 2007;63(1):81-9.
12. Rudà R, Reifenberger G, Frappaz D, *et al.* EANO guidelines for the diagnosis and treatment of ependymal tumors. *Neuro Oncol.* 2018;20(4):445-456.
13. Yuh EL, Barkovich AJ, Gupta N. Imaging of ependymomas: MRI and CT. *Childs Nerv Syst.* 2009;25(10):1203-13.
14. Nowak J, Seidel C, Pietsch T, *et al.* Systematic comparison of MRI findings in pediatric ependymoblastoma with ependymoma and CNS primitive neuroectodermal tumor not otherwise specified. *Neuro Oncol.* 2015;17(8):1157-65.
15. Godfraind C. Classification and controversies in pathology of ependymomas. *Childs Nerv Syst.* 2009;25(10):1185-93.
16. Healey EA, Barnes PD, Kupsky WJ, Scott RM, Sallan SE, Black PM, Tarbell NJ. The prognostic significance of postoperative residual tumor in ependymoma. *Neurosurgery.* 1991;28(5):666-71
17. Donovan LK, Delaidelli A, Joseph SK, *et al.* Locoregional delivery of CAR T cells to the cerebrospinal fluid for treatment of metastatic medulloblastoma and ependymoma. *Nat Med.* 2020;26(5):720-731.

TUMORES INTRACRANIANOS: EPENDIMOMA

Tumores neuroepiteliais primários do sistema nervoso central (SNC), majoritariamente prevalentes na população pediátrica

Quadro clínico

Inespecífico e dependente de algumas variáveis

Tamanho, localização, grau de malignidade e idade do paciente

Sintomas relacionados ao aumento da PIC

Cefaleia, náuseas e vômitos

Diagnóstico

Tomografia computadorizada

Ressonância magnética

Baseado em exames de imagem

Exame inicial: facilidade de realização e maior disponibilidade em setores de emergência

Melhor definição das margens tumorais e sua relação com estruturas adjacentes

Tratamento

Padrão-ouro
Ressecção cirúrgica

Fornecer tecido tumoral para o diagnóstico, restabelece o fluxo do líquido cerebrospinal, aliviando a hidrocefalia; remove a compressão exercida sobre as estruturas neurais adjacentes; e tenta alcançar o máximo de ressecção possível do tumor



CAPÍTULO 35

TUMORES INTRACRANIANOS: MEDULOBLASTOMA

Manuela Aparecida Kloeppe
Clóvis Lopes Colpani Filho
Stephanie Luiz Ramos
Isis Constance Barros de Souza
Gustavo Cristo Giorgio Kuyava
Igor Kunze Rodrigues

INTRODUÇÃO

O meduloblastoma é um tumor embrionário maligno do sistema nervoso central (SNC), que se manifesta sobretudo em crianças com pico na primeira década de vida e que demonstra uma tendência à produção de metástases por meio das vias do líquido cefalorraquidiano (LCR)^{1,2}.

Esta neoplasia tipicamente apresenta sua origem no vermis cerebelar (Lat., *vermis cerebelli*), em uma região denominada fastígio, que se localiza no teto do 4º ventrículo.

O fastígio (Lat., *fastigium*) é o ápice do teto do 4º ventrículo, que por sua vez apresenta o formato de uma tenda. A parte superior do teto é composta por espessas estruturas neurais. Já a parte inferior, é formada por duas finas camadas membranosas, a tela coroidea e o véu medular inferior³.

Como aspecto histórico destacamos que Bailey e Cushing descreveram, em 1925, os primeiros casos desta entidade e já naquela época observaram sua afinidade para crescer a partir do teto do quarto ventrículo⁴.

EPIDEMIOLOGIA

O meduloblastoma é um tumor maligno cerebral mais comum na faixa pediátrica, compreendendo 15 a 20% dos tumores intracranianos pediátricos e 30 a 55% dos tumores de fossa posterior (FP)^{5,6}.

Esse tumor apresenta uma incidência anual em população com idade entre 0 a 14 anos variando de 2 a 5,8 casos por 1.000.000 em todo o mundo, sendo que seu pico de incidência ocorre na primeira década de vida e a idade média de diagnóstico é de 5 a 7 anos. Pode ocorrer também manifestação na idade adulta, porém é uma entidade rara^{6,7,8}.

Com relação à distribuição entre os gêneros, o meduloblastoma demonstra uma incidência mais frequente no sexo masculino, com uma relação de aproximadamente 2:1⁹.

GENÉTICA

A etiologia do meduloblastoma é amplamente incerta e presume-se que a maioria dos casos ocorra de forma esporádica. Há, entretanto, uma associação desta entidade nosológica

com algumas raras síndromes hereditárias, como síndrome de Gorlin (associada a mutações em *SUFU* e *PTCH1*), síndrome de Li-Fraumeni (*TP53*), condições de polipose associadas ao gene *APC*, anemia de Fanconi (*BRCA2*) e síndrome de Turcot¹⁰⁻¹⁷.

Todavia, o espectro absoluto e a prevalência da predisposição genética envolvendo mutações germinativas prejudiciais em genes de predisposição à neoplasia ainda permanecem desconhecidos^{9,18,19,20}.

PATOLOGIA E CLASSIFICAÇÃO

A Organização Mundial de Saúde (OMS) classifica o meduloblastoma como uma lesão de grau IV. Os esquemas de classificação tradicionais para meduloblastoma eram baseados principalmente na morfologia (histopatologia) e incluíam variantes como: meduloblastoma clássico, meduloblastoma desmoplásico/nodular, meduloblastoma com extensa nodularidade (MBEN), meduloblastoma de células grandes/anaplásico^{21,22}.

As características histológicas dos 4 subtipos incluem:

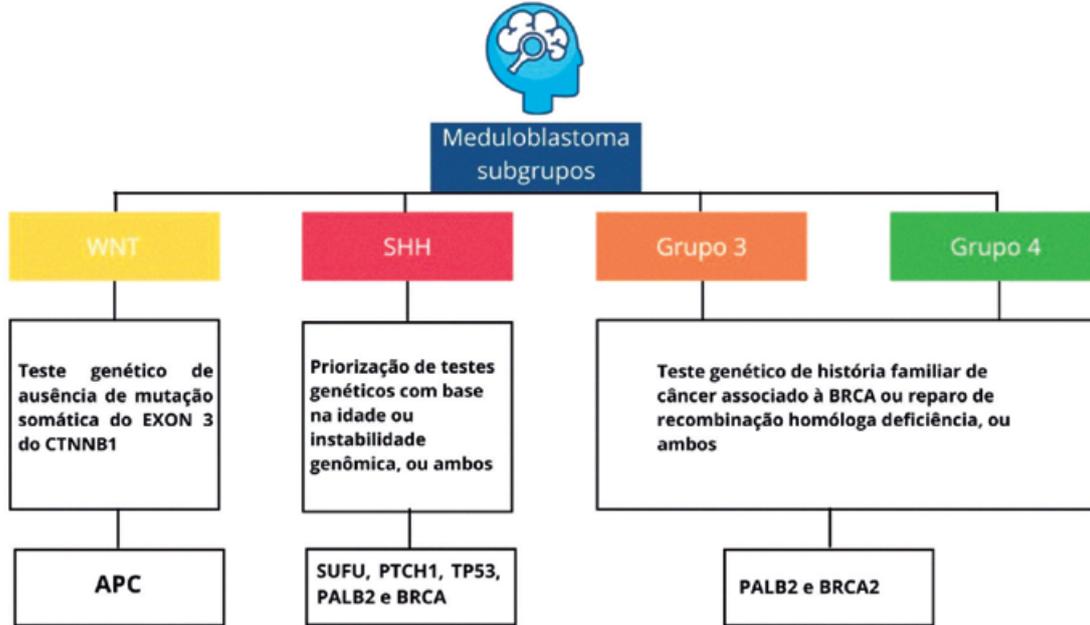
- clássico: constituído por denso aglomerado de pequenas células com núcleos hipercromáticos redondos a ovais acompanhados de aumento da atividade mitótica e apoptose conspícua e tipicamente com rosetas neuroblásticas ou de Homer-Wright, constituídas por núcleos de células neoplásicas dispostas radialmente em torno de processos fibrilares;
- desmoplásico ou nodular: aparece como nódulos circulares em forma de anel pelo tecido conjuntivo, com presença de células muito próximas umas das outras;
- meduloblastoma com extensa nodularidade (MBEN): representado pelo elevado grau de regiões nodulares dentro do tecido; e
- anaplásico/grandes células: compostos por células grandes e de forma irregular^{21,22,23}.

Mais recentemente, observou-se a existência de muitos subgrupos moleculares e histológicos distintos com características clínicas, histológicas e de imagem sobrepostas²³.

Sendo assim, em 2016, os meduloblastomas também foram classificados, pelo consenso internacional, em quatro subgrupos de acordo com suas características moleculares: WNT ou “Wint” (MBWNT), SHH ou Sonic Hedgehog (MBSHH), grupo 3 (MBGrp3) e grupo 4 (MB-Grp4), cada um definido por seus perfis transcriptômicos e metilômicos de DNA característicos em todo o genoma.

Esses subgrupos exibem características clinicopatológicas e moleculares distintas, de modo a sustentar a subclassificação atual da doença e auxiliar na localização do tumor, na especificação do prognóstico e no desenvolvimento das terapias iniciais dirigidas²⁴.

Figura 1. Classificação genética do meduloblastoma.



Fonte: os autores, 2023.

Essa nova classificação de tumores do SNC da OMS, de 2016, produziu um considerável avanço no diagnóstico, uma vez que utiliza parâmetros moleculares para definir as entidades tumorais, além de características histológicas²⁵.

Quadro 1. Perfil genético, histológico e prognóstico.

Perfil Genético	Histologia	Prognóstico
Meduloblastoma, ativado por WNT	Clássico Célula grande / anaplásico (muito raro)	Tumor de baixo risco, morfologia clássica encontrada em quase todos os tumores ativados por WNT
Meduloblastoma, ativado por SHH, TP53-mutante	Clássico Célula grande / anaplásico (muito raro) Desmoplásico / nodular (muito raro)	Tumor incomum de alto risco Tumor de alto risco; prevalente em crianças de 7 a 17 anos Tumor clínico de significado incerto

Fonte: Louis *et al.*, 2016²⁵.

Quadro 1. Perfil genético, histológico e prognóstico. (Continuação)

Perfil Genético	Histologia	Prognóstico
Meduloblastoma, ativado por SHH TP53-WILDTYPE	Clássico Célula grande / anaplásico Desmoplásico / nodular Nodularidade extensa	Tumor de risco Tumor clínico de significado incerto Tumor de baixo risco em bebês; prevalente em bebês e adultos Tumor de baixo risco na infância
Meduloblastoma não-WNT / não-SHH, grupo 3	Clássico Célula grande / anaplásico	Tumor de risco Tumor de alto risco
Meduloblastoma não-WNT / não-SHH, grupo 4	Clássico Célula grande / anaplásico (raro)	Tumor de risco; Morfologia clássica encontrado em quase todos os tumores do grupo 4 Tumor clínico de significado incerto

Fonte: Louis *et al.*, 2016²⁵.

Na 5ª edição (2021) da Classificação de Tumores do SNC da OMS, subgrupos adicionais foram reconhecidos com base na epigenética como o perfil de metilação do DNA e/ou o perfil do transcriptoma²⁶.

QUADRO CLÍNICO

As principais manifestações encontradas nesses pacientes se relacionam com a localização tumoral em fossa craniana posterior, determinando o quadro clínico clássico de uma síndrome cerebelar com síndrome de hipertensão craniana de evolução progressivamente rápida^{27,28,29,30}.

O comportamento biológico agressivo do tumor e sua localização refletem a história clínica típica de breve manifestação (habitualmente com menos de 3 meses de evolução).

Cefaleia (generalizada ou localizada na região suboccipital) e vômitos persistentes (com ou sem náusea) são sintomas comuns. A ataxia de tronco é secundária à destruição do vérmis

cerebelar sendo o sinal clínico objetivo mais comum e frequentemente está acompanhada de espasticidade. Outros sinais clínicos comuns incluem papiledema (relacionado à hidrocefalia), nistagmo, ataxia de membros e disdiadococinesia, com os dois últimos achados refletindo uma massa localizada mais lateralmente no hemisfério cerebelar.

A atividade convulsiva é incomum e pode anunciar a disseminação metastática. A paralisia do nervo abducente, resultante da compressão do núcleo relativamente exposto do sexto nervo craniano ao longo da margem anterior do quarto ventrículo, também é uma manifestação comum da extensão extraventricular do tumor.

Os sintomas de aumento da PIC incluem letargia, cefaleia matinal, náuseas e vômitos, anorexia e alterações comportamentais. Esses sintomas ocorrem na ausência de febre e de outros sinais de infecção.

Em lactentes, pode cursar com aumento rápido do perímetro cefálico, associado ou não à uma fontanela anterior abaulada, irritabilidade, letargia e macrocrania progressiva, uma vez que sua localização em fossa posterior predispõe ao desenvolvimento de hidrocefalia precoce^{27,28,29,30}.

O meduloblastoma possui maior propensão a sofrer disseminação para o espaço subaracnoideo, e em casos mais raros, para gânglios linfáticos, medula óssea, esqueleto, pulmões e fígado. Dessa maneira, diante de sua disseminação, também podem ser observados sinais e sintomas relacionados ao acometimento do sítio metastático^{27,28,29}. A apresentação de dorsalgia, retenção urinária e fraqueza de membros inferiores favorece a suspeição da presença de metástase em gota, que consiste em metástases de canal vertebral intradurais extramedulares³⁰. Além do exposto, é válido mencionar que a maior parte das mortes relacionadas ao meduloblastoma se devem à metástases leptomeníngeas, sendo que a recaída é quase sempre um evento fatal³¹.

AVALIAÇÃO

A partir do quadro clínico, característicos de síndrome cerebelar com síndrome de hipertensão intracraniana de evolução progressivamente rápida, são realizados exames complementares para investigação. O estadiamento do tumor leva em consideração metástases e citologia do LCR.

EXAMES DE IMAGEM

Usualmente o exame de imagem (TC ou RM) do crânio revela uma lesão sólida que apresenta captação por contraste localizada na linha média na topografia do 4º ventrículo^{28,32,33}.

Em decorrência da localização observa-se associadamente com muita frequência a presença de hidrocefalia obstrutiva^{28,33}.

Pela possibilidade da existência de “metástase em gota” é recomendado a realização de exame do neuroeixo para avaliação de todos os pacientes^{28,30,33}.

TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA

A TC é utilizada como método diagnóstico inicial, devido a disponibilidade e acesso fáceis quando comparados com a ressonância magnética (RM). Tipicamente, é possível identificar em 90% dos casos uma imagem hiperdensa localizada na linha média, na topografia do 4º ventrículo, que apresenta captação por contraste^{28,32,33}. Em uma minoria dos casos, haverá uma formação hipodensa^{32,33,34}. Além disso, podem apresentar uma formação cística ou necrose^{28,34}, formando nestes casos uma imagem heterogênea³².

RESSONÂNCIA MAGNÉTICA

A RM é o exame recomendado pela OMS para estabelecer o diagnóstico e o estadiamento desta neoplasia. Ao exame, a lesão caracteristicamente apresenta sinal hipointenso em T1 e hiperintensa em T2^{28,30,32}, com captação pelo contraste e que se apresenta com aspecto heterogêneo devido a cistos, calcificações, necrose ou hemorragias no tumor^{28,30,32}.

EXAMES LABORATORIAIS

Vale ressaltar, entretanto, que rotineiramente procede-se à análise do LCR sendo utilizado como marcador de progressão da doença, uma vez que é bem documentada na literatura a possibilidade de desenvolvimento de “metástase em gota”, que consiste na invasão de células tumorais no LCR^{28,30}.

A realização de estudo patológico após a ressecção cirúrgica é essencial ao estabelecimento do tratamento e sobrevida dos pacientes uma vez que a OMS correlaciona os tipos histológicos e a presença de determinados marcadores com o prognóstico da doença^{25,30,33}.

Quadro 1. Diagnóstico diferencial.

Diagnóstico diferencial principal	
Condição	Como diferenciar
Astrocitoma pilocítico	Imagem cística, com nódulo realçado, restrita ao cerebelo
Ependimoma	Formação multinodular e cística. Na clínica, prevalece a ataxia.
Outros diagnósticos possíveis	
Teratoma	
Ganglioma	
Hemangioblastoma (síndrome de Von Hippel-Lindau)	
Tumor rabdoide atípico	

Fonte: adaptado de Millard *et al.*, 2016²⁸; Horan, 2022²⁹.

TRATAMENTO

O tratamento envolve equipe multidisciplinar, incluindo Neurocirurgia, Oncologia e Radioterapia, entre outros profissionais, com a importante participação da família durante todas as fases deste processo.

Idealmente, o paciente deve ser encaminhado à cirurgia assim que obtido o diagnóstico. Sendo assim, primariamente o tratamento inclui a ressecção cirúrgica da lesão, se possível total, sem agregar déficit neurológico. Neste contexto, a invasão do tronco encefálico ao assoalho do 4º ventrículo geralmente é um fator limitador à excisão cirúrgica completa. A ressecção subtotal e a ressecção quase total são inferiores à ressecção total do tumor quanto ao prognóstico. A monitorização neurofisiológica intraoperatória é uma ferramenta importante no ato operatório.

Como objetivo concomitante à ressecção, o ato cirúrgico possibilita a aquisição de tecido para análise histopatológica e molecular e visa estabelecer diagnóstico molecular para estratificação de risco e projeção de sobrevida e responsividade à terapêutica adicional.

A radioterapia é o principal tratamento adjuvante à cirurgia, sua implantação trouxe ganho importante de sobrevida aos pacientes. Rotineiramente é realizada por toda a extensão do SNC com foco especial para a área primária tumoral, por conta da propensão do meduloblastoma a metástases por todo o SNC. A realização desta modalidade de terapia em crianças menores de 3 anos de idade torna-se um grande desafio pelo impacto ao neuroeixo nesta faixa etária³⁵.

Podemos esperar como complicações desta modalidade de tratamento o desenvolvimento de debilitação neuropsicológica permanente, com impactos no QI, problemas de crescimento e vulnerabilidade socioeconômica na vida adulta, dentre outros. Estes riscos apresentam relação inversamente proporcional à idade do paciente^{1,5,6,35,36,37}.

Por sua vez, a quimioterapia promove o aumento da sobrevida dos pacientes, em especial aqueles que não podem ser submetidos à radioterapia. Diversos estudos demonstram benefício maior na quimioterapia pós-irradiação, em comparação à pré-irradiação, em não-metastáticos. Não há um regime universalmente padronizado de quimioterapia, sendo que são descritos múltiplos agentes para este fim, com destaque para cisplatina, carboplatina, vincristina, ciclofosfamida e lomustina. O número de doses e de combinações medicamentosas continua muito variável^{35,38,39}.

PROGNÓSTICO

De acordo com o estudo de Gilbertson são indicativos de mau prognóstico: idade mais jovem (particularmente menor de 3 anos); doença disseminada (metastática); impossibilidade de remoção total com tumor residual maior que 1,5 cm²; e diferenciação histológica em linhagens gliais, ependimais ou neuronais¹⁰. Estudo de Weil *et al.*, demonstrou que o gênero feminino está associado a um desfecho melhor na sobrevida⁴⁰.

O perfil da expressão genética é altamente preditivo da resposta à terapia, sendo atualmente a avaliação de múltiplos marcadores biológicos um importante preditor para esses pacientes. Com o advento da nova classificação molecular, há tentativa de correlacionar estes subtipos com prognósticos. Um destes trabalhos investigou a possibilidade de existirem subgrupos moleculares adicionais dentro do meduloblastoma infantil e se eles poderiam ser usados para melhorar a subclassificação da doença e as previsões de prognóstico²⁰.

Outro estudo recomenda que aconselhamento e testes genéticos devem ser usados como procedimento padrão de tratamento em pacientes com MBWNT e MBSHH, uma vez que es-

ses pacientes apresentam a maior prevalência de mutações germinativas prejudiciais em genes conhecidos de predisposição ao câncer. Os autores propuseram critérios para triagem genética de rotina para pacientes com meduloblastoma com base nas características clínicas e moleculares do tumor¹.

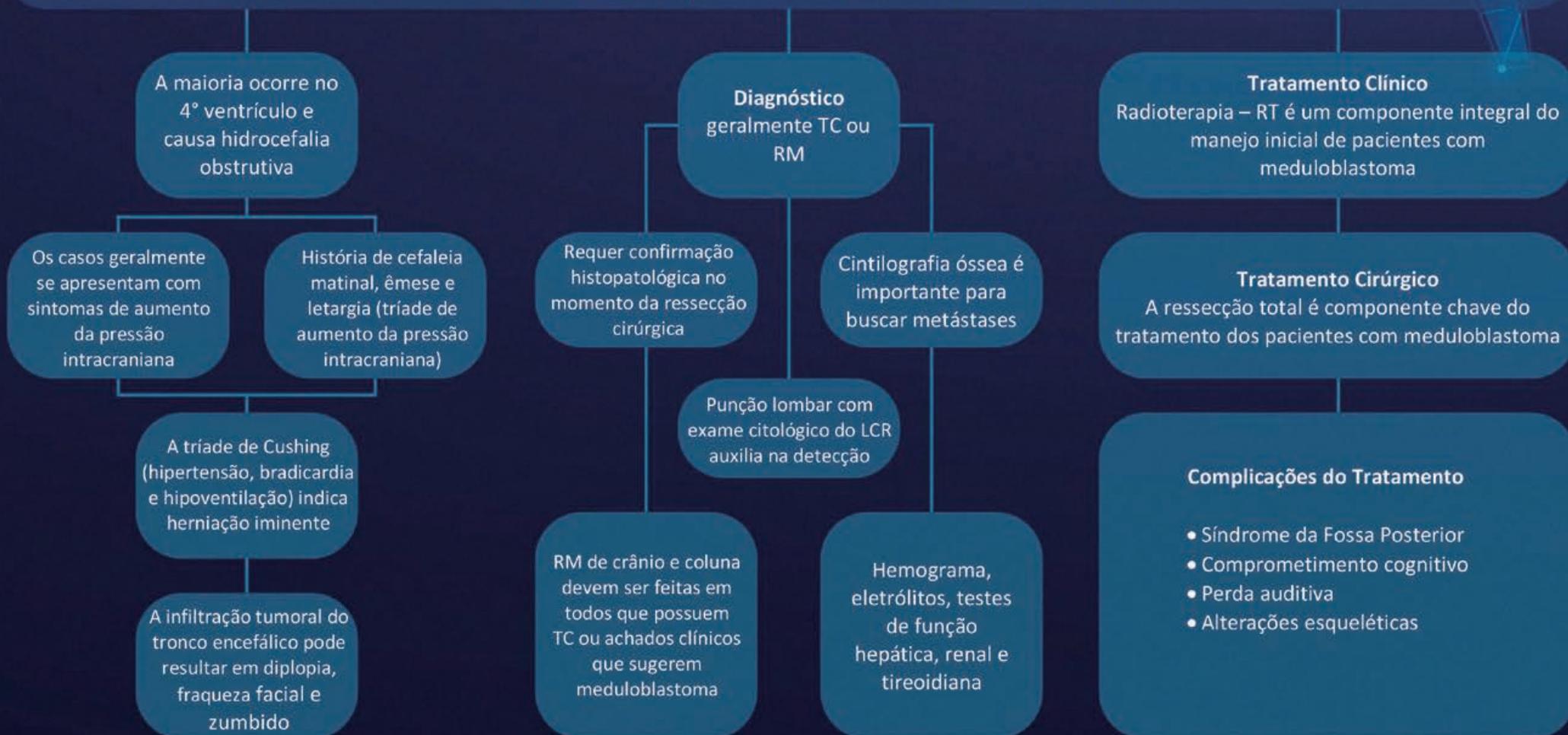
REFERÊNCIAS

1. Waszak SM, Northcott PA, Buchhalter I, *et al*. Spectrum and prevalence of genetic predisposition in medulloblastoma: a retrospective genetic study and prospective validation in a clinical trial cohort. *Lancet Oncol*. 2018;19(6):785-798.
2. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, *et al*. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol*. 2007;114(2):97-109.
3. Mussi AC, Rhoton AL Jr. Telovelar approach to the fourth ventricle: microsurgical anatomy. *J Neurosurg*. 2000;92(5):812-23.
4. Bailey P, Cushing H. Medulloblastoma cerebelli: a common type of midcerebellar glioma of childhood. *Arch Neurol Psych*. 1925;14:192-224.
5. Allen JC. Childhood brain tumors: current status of clinical trials in newly diagnosed and recurrent disease. *Pediatr Clin North Am*. 1985;32(3):633-51.
6. Udaka YT, Packer RJ. Pediatric Brain Tumors. *Neurol Clin*. 2018;36(3):533-556.
7. Johnson KJ, Cullen J, Barnholtz-Sloan JS, *et al*. Childhood brain tumor epidemiology: a brain tumor epidemiology consortium review. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev*. 2014;23(12):2716-36.
8. Packer RJ, Macdonald T, Vezina G, *et al*. Medulloblastoma and primitive neuroectodermal tumors. In: Grisold W, Soffietti R, eds. *Handbook of Clinical Neurology*. 3ª ed. Elsevier; 2012.
9. Agerlin N, Gjerris F, Brincker H, *et al*. Childhood medulloblastoma in Denmark 1960-1984. A population-based retrospective study. *Childs Nerv Syst*. 1999;15(1):29-36
10. Northcott PA, Jones DT, Kool M, *et al*. Medulloblastomics: the end of the beginning. *Nat Rev Cancer*. 2012;12(12):818-34.
11. Gilbertson RJ. Medulloblastoma: signalling a change in treatment. *Lancet Oncol*. 2004;5(4):209-18.
12. Wolter M, Reifenberger J, Sommer C, Ruzicka T, Reifenberger G. Mutations in the human homologue of the *Drosophila* segment polarity gene patched (PTCH) in sporadic basal cell carcinomas of the skin and primitive neuroectodermal tumors of the central nervous system. *Cancer Res*. 1997;57(13):2581-5.
13. Taylor MD, Liu L, Raffel C, *et al*. Mutations in *SUFU* predispose to medulloblastoma. *Nat Genet*. 2002;31(3):306-10.
14. Li FP, Fraumeni JF Jr. Rhabdomyosarcoma in children: epidemiologic study and identification of a familial cancer syndrome. *J Natl Cancer Inst*. 1969;43(6):1365-73.
15. Hamilton SR, Liu B, Parsons RE, *et al*. The molecular basis of Turcot's syndrome. *N Engl J Med*. 1995;332(13):839-47.
16. Offit K, Levran O, Mullaney B, *et al*. Shared genetic susceptibility to breast cancer, brain tumors, and Fanconi anemia. *J Natl Cancer Inst*. 2003;95(20):1548-51.
17. Paraf F, Jothy S, Van Meir EG. Brain tumor-polyposis syndrome: two genetic diseases? *J Clin Oncol*. 1997;15(7):2744-58.
18. Rahman N. Realizing the promise of cancer predisposition genes. *Nature*. 2014;505(7483):302-8.
19. Taylor MD, Northcott PA, Korshunov A, *et al*. Molecular subgroups of medulloblastoma: the current consensus. *Acta Neuropathol*. 2012;123(4):465-72.
20. Zhukova N, Ramaswamy V, Remke M, *et al*. Subgroup-specific prognostic implications of TP53 mutation in medulloblastoma. *J Clin Oncol*. 2013;31(23):2927-35.
21. Bleil CB. Medulloblastomas na infância: sobrevida e fatores prognósticos em crianças tratadas no Hospital da Criança Santo Antônio no período de 1995 – 2016. [Programa de Pós-Graduação em Medicina Ciências Cirúrgicas]. Rio Grande do Sul: Universidade Federal do Rio Grande do Sul; 2017.
22. St Jude Children's Research Hospital. Medulloblastoma em crianças e adolescentes. 2020. Disponível em: <https://together.stjude.org/pt-br/sobre-o-c%C3%A2ncer-pedi%C3%A1trico/tipos/tumores-cerebrais-espinais/medulloblastoma.html#:~:text=Com%20base%20no%20perfil%20molecular,o%20tipo%20molecular%20de%20medulloblastoma>.

23. Kool M, Korshunov A, Remke M, *et al.* Molecular subgroups of medulloblastoma: an international meta-analysis of transcriptome, genetic aberrations, and clinical data of WNT, SHH, Group 3, and Group 4 medulloblastomas. *Acta Neuropathol.* 2012;123(4):473-84.
24. Schwalbe EC, Lindsey JC, Nakjang S, *et al.* Novel molecular subgroups for clinical classification and outcome prediction in childhood medulloblastoma: a cohort study. *Lancet Oncol.* 2017;18(7):958-971.
25. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, *et al.* The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol.* 2016;131(6):803-20.
26. Ellison DW, Korshunov A, Northcott PA, *et al.* Medulloblastoma. WHO Classification of Tumours Editorial Board. 5^o ed; 2021.
27. Li Y, Song Q, Day BW. Phase I and phase II sonidegib and vismodegib clinical trials for the treatment of paediatric and adult MB patients: a systemic review and meta-analysis. *Acta Neuropathol Commun.* 2019;7(1):123.
28. Millard NE, De Braganca KC. Medulloblastoma. *J Child Neurol.* 2016;31(12):1341-53.
29. Horan G. Medulloblastoma. *BMJ.* 2022.
30. Franceschi E, Hofer S, Brandes AA, *et al.* EANO-EURACAN clinical practice guideline for diagnosis, treatment, and follow-up of post-pubertal and adult patients with medulloblastoma. *Lancet Oncol.* 2019;20(12):e715-e728.
31. Park TS, Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP, Becker LE. Medulloblastoma: clinical presentation and management. Experience at the hospital for sick children, toronto, 1950-1980. *J Neurosurg.* 1983;58(4):543-52.
32. Beier D, Kocakaya S, Hau P, Beier CP. The Neuroradiological Spectra of Adult and Pediatric Medulloblastoma Differ : Results from a Literature-based Meta-analysis. *Clin Neuroradiol.* 2018;28(1):99-107.
33. Osborn AG. Pocket Radiologist – Encéfalo: os 100 principais diagnósticos. Amirsys; 2001.
34. Brandão LA, Young Poussaint T. Posterior Fossa Tumors. *Neuroimaging Clin N Am.* 2017;27(1):1-37.
35. Northcott PA, Robinson GW, Kratz CP, *et al.* Medulloblastoma. *Nat Rev Dis Primers.* 2019;5(1):11.
36. Wauters M, Uyttebroeck A, De Waele L, Sleurs C, Jacobs S. Neuroimaging Biomarkers and Neurocognitive Outcomes in Pediatric Medulloblastoma Patients: a Systematic Review. *Cerebellum.* 2021;20(3):462-480.
37. Hanzlik E, Woodrome SE, Abdel-Baki M, Geller TJ, Elbabaa SK. A systematic review of neuropsychological outcomes following posterior fossa tumor surgery in children. *Childs Nerv Syst.* 2015;31(10):1869-75.
38. Kortmann RD, Kühl J, Timmermann B, *et al.* Postoperative neoadjuvant chemotherapy before radiotherapy as compared to immediate radiotherapy followed by maintenance chemotherapy in the treatment of medulloblastoma in childhood: results of the German prospective randomized trial HIT '91. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2000;46(2):269-79.
39. Taylor RE, Bailey CC, Robinson K, *et al.* Results of a randomized study of preradiation chemotherapy versus radiotherapy alone for nonmetastatic medulloblastoma: The International Society of Paediatric Oncology/United Kingdom Children's Cancer Study Group PNET-3 Study. *J Clin Oncol.* 2003;21(8):1581-91.
40. Weil MD, Lamborn K, Edwards MS, Wara WM. Influence of a child's sex on medulloblastoma outcome. *JAMA.* 1998;279(18):1474-6.

TUMORES INTRACRANIANOS: MEDULOBLASTOMA

Meduloblastomas são os tumores mais comuns na infância e ocorrem principalmente no cerebelo. É o tumor cerebral maligno mais comum da infância representando 10% de todos os tumores





CAPÍTULO 36

TUMORES INTRACRANIANOS: CISTO COLOIDE

Isadora Teixeira Boaventura
Amanda Jhully Rodrigues Lopes
Andreson Patrício da Silva
Bruno Zanata
Gabrielly Mendes Mendanha
Ádria Maria Simões Silva de Mendonça

INTRODUÇÃO

O cisto colóide (CC) é um tipo de tumor intracraniano benigno, caracterizado por apresentar paredes finas e seu conteúdo é um material colóide. Localizam-se geralmente na porção anterior do terceiro ventrículo próximo ao forame de Monro. São lesões que se originam dos remanescentes embrionários endodérmicos do encéfalo¹.

A obstrução do forame interventricular de Monro desencadeia sintomas como hidrocefalia obstrutiva aguda ou mesmo morte súbita². Em alguns casos, os CC podem ser assintomáticos, ou seja, sem hidrocefalia aguda – incidentalmente ou com dores de cabeça intermitentes devido à obstrução de forame de Monro incompleta e intermitente. As manifestações clínicas podem incluir cefaleia, visão turva, náuseas, vômitos, distúrbios da marcha e comprometimento cognitivo.

Embora incomum, também foi descrita hidrocefalia obstrutiva aguda com deterioração neurológica súbita e até morte³. Uma vez que o CC se torna sintomático, os pacientes correm o risco de deterioração adicional, alguns dos quais podem ser fatais⁴. A deterioração da memória é um sintoma observado em casos de hidrocefalia de pressão normal e também em possíveis consequências dos efeitos causados pelo CC. Os mecanismos que levam a esse declínio cognitivo estão relacionados à lesão dos fórnices, seja por: compressão local, hidrocefalia por aumento da pressão intracraniana (PIC) ou lesão deles durante o tratamento cirúrgico para ressecção do CC⁴.

Em relação à epidemiologia, os CC compreendem cerca de 0,5 a 2,0% de todos os tumores intracranianos². Os CC do terceiro ventrículo do cérebro são lesões raras, tratáveis e benignas, representam entre 0,6 e 2% das massas intracranianas⁵.

QUADRO CLÍNICO

O quadro clínico mostra sinais inespecíficos e incluem indícios de aumento da PIC, como dores de cabeça, náuseas, distúrbios visuais, vômitos, papiledema, hipertensão intracraniana, alterações hemorrágicas e, raramente, morte súbita. Esses sintomas se manifestam quando há obstrução do fluxo para o líquido cefalorraquidiano (LCR). Os pacientes também podem apresentar sintomas neurológicos como marcha instável e ataques de queda idiopáticos⁶. A cefaleia é a queixa mais comum, estando presente em 68% a 100% dos casos diagnosticados.

Apesar de se pensar que a combinação de dores de cabeça intermitentes e ataques de queda são patognomônicos para obstrução via cisto colóide, estes sintomas não estão presentes em todos os casos da doença. Assim, é comum a doença apresentar-se de forma assintomática e a descoberta da presença dos CC acontece apenas após exames de ressonância magnética (RM) ou tomografia computadorizada (TC) do crânio⁷.

DIAGNÓSTICO

Quando o paciente está com suspeita de hidrocefalia aguda e deterioração neurológica devido ao cisto colóide, é necessária uma avaliação imediata do sistema cardiorrespiratório (protocolo ABCs) e nervoso. Os exames de imagem também são importantes para concluir o diagnóstico, sendo os principais: a tomografia computadorizada (TC) de crânio e ressonância magnética (RM) cerebral. Estes são a base para avaliação de pacientes com cisto colóide⁸.

É importante ressaltar que o uso generalizado da TC de crânio e da RM cerebral possibilitou o aumento dos diagnósticos de CC, mesmo que de forma insidiosa⁹. Antes do acesso da TC e da RM, o diagnóstico desses cistos era desafiador, tal que 1 em cada 5 portadores morria subitamente¹⁰.

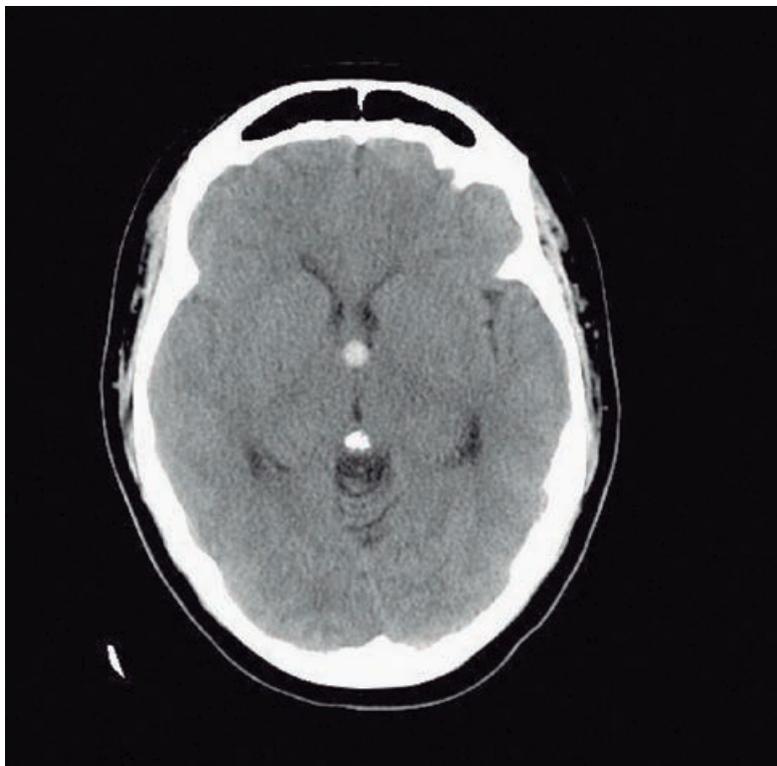
Nestes exames, espera-se encontrar lesões arredondadas e bem demarcadas, medindo em média 3 a 4 mm de diâmetro, localizadas no terceiro ventrículo, próximo ao forame de Monro⁸. Cistos maiores que 1,5 cm de diâmetro são capazes de obstruir o forame, e são vistos mais facilmente nos exames⁹. Cistos colóides raramente se encontram em regiões extraventriculares, de modo que pouquíssimos casos foram relatados¹¹.

TOMOGRAFIA COMPUTORIZADA

Na TC de crânio, a maioria dos CC é vista no exame como hiperdensa, ao comparar com parênquima cerebral, sendo raro apresentarem-se como hipodensos ou isodensos^{8,9}.

Ademais, os cistos podem provocar o aumento da pressão intraventricular e o vazamento transependimário do LCR. Conseqüentemente, a imagem pode apresentar: cornos temporais alargados, ventriculomegalia e hipodensidade da região periventricular. Calcificações e hemorragias são raramente observadas¹².

Figura 1. TC do crânio com cisto coloide no forame de Monro.



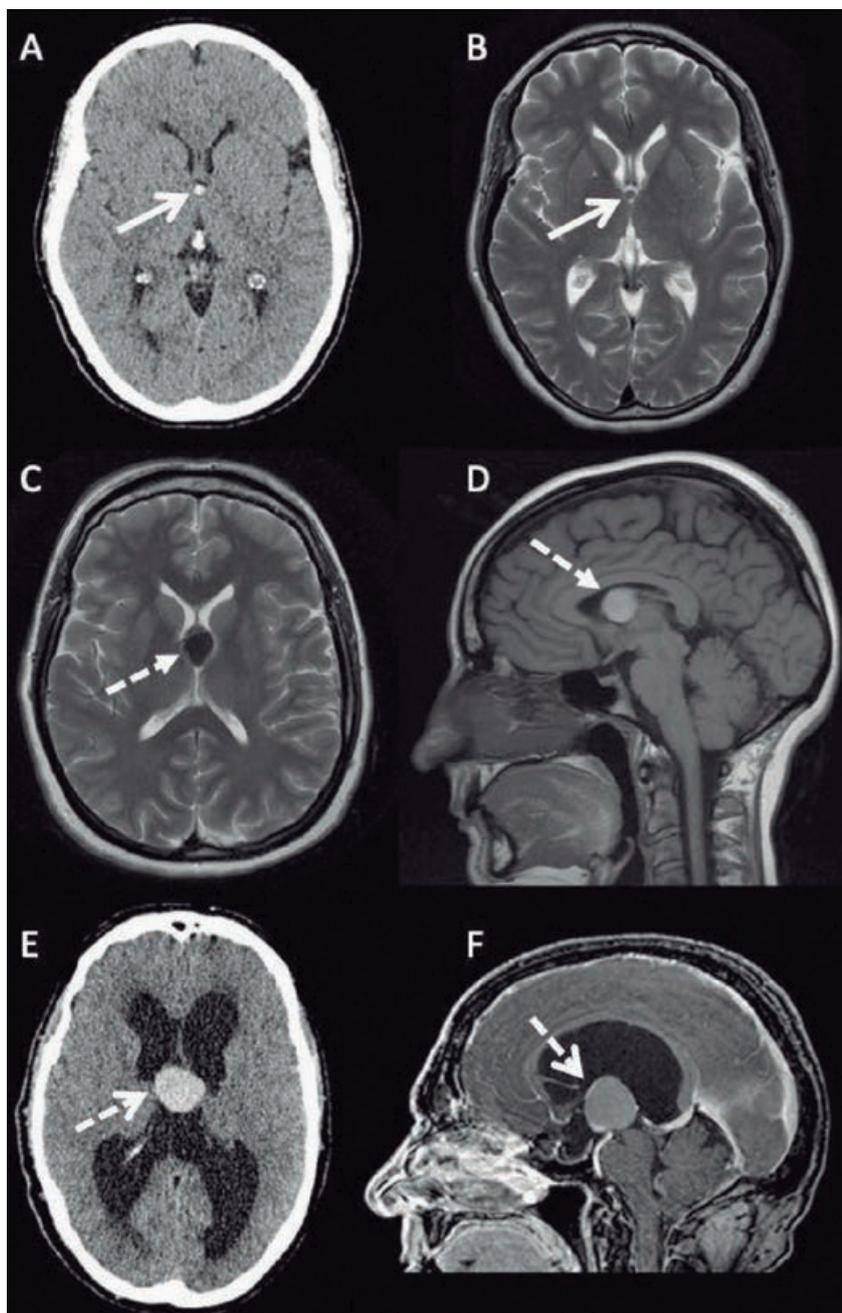
Fonte: adaptado de Tenny e Thorell, 2022⁸.

RESSONÂNCIA MAGNÉTICA

As propriedades radiológicas na RM são muito variáveis, alterando em função da sua constituição. Ao ponderar as imagens em T1, aproximadamente metade dos cistos apresentam-se hiperintensos⁸, por conta da maior concentração de colesterol no seu interior. Já os demais são isointensos ou hipointensos. Quanto a T2, maior parte deles é observada como hipointensa¹².

Além da finalidade diagnóstica, as imagens radiológicas também são úteis para determinar a conduta. Tal que, cisto hiperdenso em TC ou hipointenso em RM/T2 contraindica aspiração estereotáxica, por possuírem conteúdo viscoso¹². Enquanto que naqueles hipodensos na TC e hiperintensos em RM/T2 a aspiração é adequada. Quanto ao melhor método, a TC era a mais indicada até recentemente. Todavia, com o surgimento da RM 3-Tesla, esta passou a ser a primeira escolha¹².

Figura 2. RM de cistos coloides na região da região pineal. Paciente masculino (A-B) de 38 anos com cisto simples na região pineal: **A.** seqüências axiais ponderadas em T2; e **B.** FLAIR Coronal (recuperação de inversão atenuada de fluido) de um cisto unilocular simples na região pineal sem estrutura interna (seta branca). Paciente feminino (C-F) de 31 anos com cisto atípico na região pineal: **C.** seqüência axial ponderada em T2 de um cisto atípico multilocular septado (seta branca fechada) na região pineal; **D.** TC axial da cabeça mostrando calcificação anterior (seta branca fechada); **E.** seqüência T1 pós-contraste axial; e **F.** imagem sagital realçada com gadolínio de um cisto atípico septado, realçado posteriormente (setas brancas abertas na região pineal).



Fonte: adaptado de Jenkinson *et al.*, 2021¹⁰.

Quadro 1. Diagnóstico diferencial. Outras lesões que se comportam semelhantes ao cisto colóide nas imagens.

craniofaringioma	linfoma
ependimoma	meningioma
germinoma	metástase
astrocitoma de células gigantes	astrocitoma pilocítico
hemorragia	tumor hipofisário

Fonte: Adaptado de Tenny e Thorell, 2022⁸.

Devido aos diagnósticos diferenciais, é necessário um radiologista treinado para detectar na imagem o conteúdo do cisto e identificar corretamente o tipo de lesão, para correto diagnóstico.

TRATAMENTO

O tratamento do CC depende se o cisto está gerando sintomas no paciente ou se a descoberta foi incidental. Os sintomas causados por esses cistos são amplamente dependentes do efeito da massa no forame de Monro¹. Os sintomas mais comuns gerados pelo CC é a hidrocefalia e, nesse caso, deve ser tratado⁸.

CLÍNICO

Cistos colóides menores que 10mm ou localizados mais centralmente no terceiro ventrículo são menos propensos a obstruir a curto prazo. Esses CC podem ser monitorados ao longo do tempo com imagens seriadas procurando o tamanho e sua localização, bem como qualquer evidência de hidrocefalia⁸.

CIRÚRGICO

Primeiramente, é importante garantir que o paciente está com as vias aéreas livres, respirando normalmente e com circulação adequada. Depois, a prioridade é tratar a hidrocefalia aguda, colocando um dreno ventricular externo (DVE) para que o excesso de LCR seja drenado, diminuindo a PIC⁸.

A ressecção cirúrgica é considerada primeiro para o tratamento sintomático do CC, mesmo que a hidrocefalia esteja ausente¹³. As opções de tratamento cirúrgico são: craniotomia com excisão por via transcalosa ou transcortical, remoção por endoscopia e aspiração estereotáxica⁸.

Na craniotomia para remoção de CC, é feita uma incisão no couro cabeludo e parte da calota craniana é retirada temporariamente para ser possível acessar o local do cisto. As vias para remover os CC são a transcalosa e transcortical. Na abordagem transcalosa, os dois hemisférios frontais são separados, e um corredor cirúrgico é criado através da extremidade rostral do joelho do corpo caloso para acessar o CC. Para a via transcortical, um corredor cirúrgico é desenvolvido diretamente através do córtex cerebral, mais comumente através do giro frontal e médio direito, para acessar o ventrículo lateral. O CC pode, então, ser removido através do ventrículo lateral.

Já a opção endoscópica, não é indicada para todos os tipos de CC, necessitando de avaliação quanto ao seu tamanho e localização. Realiza-se uma pequena incisão no couro cabeludo e um pequeno orifício no osso. Um pequeno tubo, normalmente chamado de bainha, é avançado através do cérebro para obter acesso ao ventrículo lateral. Um endoscópio pode, então, ser passado para o ventrículo lateral para remover o cisto coloide. A remoção endoscópica de um cisto coloide tende a ter menos risco inicial do que a cirurgia aberta, mas também pode ter uma taxa de reoperação ligeiramente maior do que a cirurgia aberta.

Na aspiração estereotáxica, é feita uma pequena incisão no couro cabeludo e, em seguida, um pequeno orifício no osso. O cirurgião então avança uma agulha através do cérebro e no cisto usando alguma variedade de neuronavegação. O conteúdo do CC pode ser aspirado, diminuindo seu tamanho. A aspiração de um CC pode não ser possível se o conteúdo do CC for particularmente espesso ou se não houver um corredor seguro para o CC. Esse tratamento tem menor risco cirúrgico relativo do que uma ressecção endoscópica ou aberta do CC, mas tem a maior taxa de reoperação em comparação com as outras duas modalidades de tratamento, pois o cisto pode se expandir novamente com o tempo e tornar-se sintomático novamente.

PROFILAXIA

O cisto coloide pode possuir causa genética e, nesse caso, a profilaxia é complexa por envolver fatores que não se tem controle. São as alterações cromossômicas de forma aleatória que promovem o surgimento dos tumores^{14,15}. Quando a causa é hereditária a pessoa já possui a predisposição a desenvolvê-lo e quando a causa não é hereditária

há maiores possibilidades de profilaxia já que a forma como o sujeito interage com o ambiente é que é determinante. Nesse caso, a prevenção é pautada pela mudança em comportamentos e ações do cotidiano¹⁴.

Os tumores intracranianos estão além da genética e possuem causas multifatoriais. A causa pode ser provocada pela radiação utilizada em radioterapia ou exames como RX e TC. A causa, também, pode ser influenciada por infecções virais e por substâncias químicas¹⁴. Esses fatores alteram genes responsáveis pela divisão ou pelo retardamento da divisão¹⁵. Dessa forma, faz-se necessário como ação de profilaxia evitar a exposição de forma exagerada a radiações, realizar a prevenção contra infecções virais e evitar substâncias químicas cancerígenas¹⁴.

REFERÊNCIAS

1. Al Abdulsalam HK, Ajlan AM. Hemorrhagic colloid cyst. *Neurosci*. 2018;23(4):326-333.
2. Stachura K, Grzywna E, Krzyżewski RM, Kwinta BM. Retrospective evaluation of endoscopic treatment in colloid cyst of the third ventricle. *Wideochir Inne Tech Maloinwazyjne*. 2021;16(3):604-611.
3. Esposito V, di Russo P, Del Maestro M, *et al*. The Interhemispheric Transgenual Approach for Microsurgical Removal of Third Ventricle Colloid Cysts. Technical Note. *World Neurosurg*. 2020;142:197-205.
4. Roth J, Sela G, Andelman F, Nossek E, Elran H, Ram Z. The Impact of Colloid Cyst Treatment on Neurocognition. *World Neurosurg*. 2019;125:e372-e377.
5. Jarquin-Valdivia AA, Rich AT, Yarbrough JL, Thompson RC. Intraventricular colloid cyst, hydrocephalus and neurogenic stunned myocardium. *Clin Neurol Neurosurg*. 2005;107(5):361-5. .
6. Roberts A, Jackson A, Bangar S, Moussa M. Colloid cyst of the third ventricle. *J Am Coll Emerg Physicians Open*. 2021;2(4):e12503.
7. Alshuaylan RN, Alismail AA, Haobani FM, *et al*. Colloid Cyst: A Potentially Life-Threatening Etiology of Severe Headache in a Patient With Migraine. *Cureus*. 2021;13(10):e18424.
8. Tenny S, Thorell W. Colloid Brain Cyst. *StatPearls*. 2022.
9. Mamourian AC, Cromwell LD, Harbaugh RE. Colloid cyst of the third ventricle: sometimes more conspicuous on CT than MR. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1998;19(5):875-8.
10. Jenkinson MD, Mills S, Mallucci CL, Santarius T. Management of pineal and colloid cysts. *Pract Neurol*. 2021;21(4):292-9.
11. Muly S, Liu S, Lee R, Nicolaou S, Rojas R, Khosa F. MRI of intracranial intraventricular lesions. *Clin Imaging*. 2018;52:226-239.
12. Algin O, Ozmen E, Arslan H. Radiologic manifestations of colloid cysts: a pictorial essay. *Can Assoc Radiol J*. 2013;64(1):56-60.
13. Lee JH, Hong JH, Kim YJ, Moon KS. Spontaneous regression of colloid cyst on the third ventricle: a case report with the review of the literature. *BMC Neurol*. 2022;22(1):397.
14. Amato MC. Tumores Intracranianos. Cirurgia minimamente invasiva. 2015. Disponível em: <https://www.neurocirurgia.com/tumores-intracranianos/>.
15. American Cancer Society medical information is copyrighted material. What Causes Brain and Spinal Cord Tumors in Adults?. 2022. Disponível em: <https://www.cancer.org/cancer/brain-spinal-cord-tumors-adults/causes--risks-prevention/what-causes.html>.

TUMORES INTRACRANIANOS: CISTO COLOIDE

Tumor intracraniano benigno, caracterizado por apresentar paredes finas e seu conteúdo é um material colóide. Localiza-se geralmente na porção anterior do terceiro ventrículo próximo ao forame de Monro. Lesões originadas dos remanescentes embrionários endodérmicos do encéfalo





CAPÍTULO 37

TUMORES INTRACRANIANOS: CRANIOFARINGIOMA

Luana Schlindwein Imhof
Emily Stefhani Keil
Giuliana Moro
Miline Weis Becker
Vinicios Biff
Andrei Koerbel

INTRODUÇÃO

Craniofaringiomas (CFs) são tumores do sistema nervoso central (SNC) raros, não gliais e extra-axiais, originados a partir do epitélio remanescente do ducto craniofaríngeo¹. Comumente, estão localizados na sela túrcica e na região supra selar de apresentação predominantemente benigna². As manifestações clínicas do CFs provêm do efeito massa em estruturas adjacentes à neoplasia que pode levar a distúrbio de desenvolvimento da hipófise, endocrinopatias e distúrbios visuais^{2,3}.

CFs são as neoplasias intracerebrais não neuroepiteliais mais comuns em crianças, correspondendo de 5 a 11% de tumores nessa faixa etária. Constituem de 1,2 a 4,6% de todos os tumores intracranianos, com incidência de 0,5 a 2,5 por ano em todo o mundo⁴. A prevalência parece ser igual no sexo feminino e masculino⁴. Por se tratar de uma afecção rara, os dados epidemiológicos de CFs no Brasil são escassos.

Os CFs apresentam dois subtipos histológicos, que diferem em gênese e distribuição etária: craniofaringioma adamantinomatoso (CFA) e craniofaringioma papilar (CFP)⁴. Os CFPs são mais restritos aos adultos, com idade média de 40 a 55 anos, já os CFAs, subtipo mais comum, afetam todas as faixas etárias e tem distribuição bimodal, com pico de incidência em crianças de 5 a 15 anos e adultos de 45 a 60 anos⁴.

A mortalidade geral do CF é relatada como sendo três a cinco vezes maior do que a observada na população geral⁵. A morbidade a longo prazo está relacionada aos fatores de risco primários do tumor e/ou relacionados ao seu tratamento. Como exemplos podemos citar doença progressiva com múltiplas recorrências, doenças vasculares cerebrais e deficiências neuroendócrinas⁴. Os CFs são um desafio, visto que as opções terapêuticas permanecem controversas. E, além disso, são frequentes as recorrências pós-cirúrgicas que impactam na morbidade e mortalidade de pacientes adultos e pediátricos⁵.

QUADRO CLÍNICO

Os sintomas iniciais dos craniofaringiomas são geralmente silenciosos, fazendo com que algumas vezes o paciente procure auxílio médico somente após o desenvolvimento de sintomas mais graves associados com o crescimento do tumor⁴. São três os principais sinais e sintomas do craniofaringioma – alterações endócrinas, alterações visuais e sintomas de hipertensão intracraniana (HIC) – e serão descritos a seguir⁴.

As alterações endócrinas consistem nas deficiências hormonais, principalmente de hormônio do crescimento (GH), que acomete cerca de 80% dos pacientes e pode gerar redução da velocidade de crescimento em crianças, e ganho de peso e fadiga^{6,7}. Além disso, deficiência de gonadotrofinas, como o FSH e LH, pode ocorrer, resultando em disfunção erétil, amenorreia e perda de libido^{6,7}. Também é possível a deficiência de hormônio adrenocorticotrófico (ACTH), desencadeando sintomas de insuficiência adrenal, como perda de peso, artralgia, tontura e hipotensão. Igualmente, os níveis de hormônio tireostimulante (TSH) podem decair, causando sintomas de hipotireoidismo, como ganho de peso, fadiga, constipação e intolerância ao frio^{4,6,7}. Por fim, alguns pacientes ainda podem apresentar diabetes *insipidus*, que se traduz por deficiência de vasopressina, levando a poliúria e polidipsia^{4,6,7}.

As alterações visuais variam de acordo com a localização e tamanho do tumor, sendo a hemianopsia heterônima bitemporal a mais comum, correspondente a acometimento do quiasma óptico^{4,6,7}.

Os sintomas de HIC são sintomas tardios, que geralmente correspondem a tumores de grande volume, elevando, assim, a pressão intracraniana^{4,6,7}. Assim, nos casos de craniofaringioma, a HIC é um sinal que comumente indica um tumor de longa evolução^{4,6,7}. Nesses casos, os pacientes podem queixar-se de cefaleia, náuseas, vômitos e edema de papila^{4,6,7}. Estudos recentes indicaram que a maioria das investigações e diagnósticos desta patologia ocorrem somente após o desenvolvimento de sintomas de HIC, em que por muitas vezes a doença já se encontra avançada^{4,6,7}. A HIC pode decorrer de compressão cerebral direta ou por hidrocefalia, comumente decorrente de obstrução do III ventrículo⁵.

Além destes principais sintomas citados, também podem ocorrer outros sintomas não tão comuns, como alterações hipotalâmicas, podendo gerar sintomas psiquiátricos⁴.

DIAGNÓSTICO

SEMIOLOGIA

Em muitos casos, o diagnóstico do craniofaringioma é realizado tardiamente em decorrência da sutilidade dos sinais clínicos. A identificação simultânea de manifestações neurológicas, endócrinas e oftalmológicas sustenta a possibilidade de um craniofaringioma e indica a necessidade de investigação radiológica⁸. Assim, ao considerar a epidemiologia e a combinação clínica, com manifestações como cefaleia, deficiência visual, diminuição da taxa de

crescimento (crianças), hipogonadismo (adultos) e poliúria/polidipsia, é necessário inferir o craniofaringioma como diagnóstico diferencial⁹.

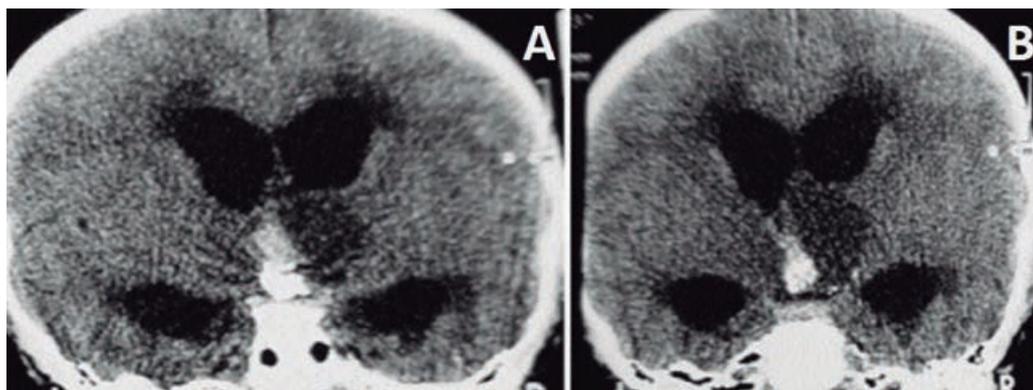
EXAMES LABORATORIAIS

O conjunto de achados clínicos e alterações de exames laboratoriais envolvendo, principalmente, o sistema endócrino possuem grande relevância diagnóstica. Sendo assim, é de suma importância a avaliação detalhada da função hipofisária, sendo solicitados a dosagem de triiodotironina (T3), tiroxina (T4), hormônio tireoestimulante (TSH), LH, FSH, prolactina, testosterona, progesterona e estrogênio (em mulheres), GH, IGF-1, ACTH, cortisol basal, cortisol urinário 24h, além de volume de diurese e densidade urinária¹⁰.

EXAMES DE IMAGEM

Quanto aos exames de imagem, a tomografia computadorizada (TC) e, principalmente, a ressonância magnética (RM) são indispensáveis e permitem a identificação da massa tumoral no SNC⁹. A TC é utilizada para identificar ou excluir a presença de aspectos sólidos e calcificações na massa tumoral, os quais são características encontradas na grande maioria dos casos de craniofaringioma^{11,12}.

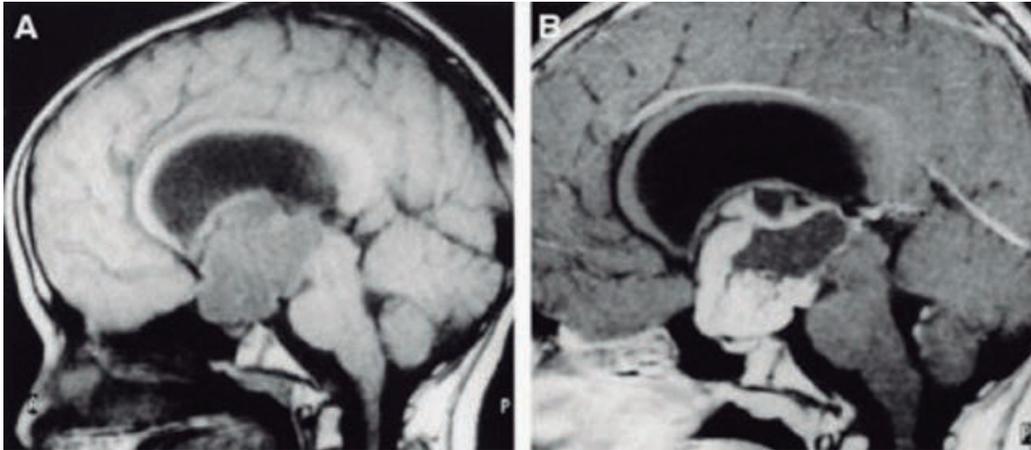
Figura 1. A e B. TC em plano coronal demonstrando lesão selar e supra selar apresentando porção calcificada.



Fonte: Adaptado de Gomes e Alves, 2014¹³.

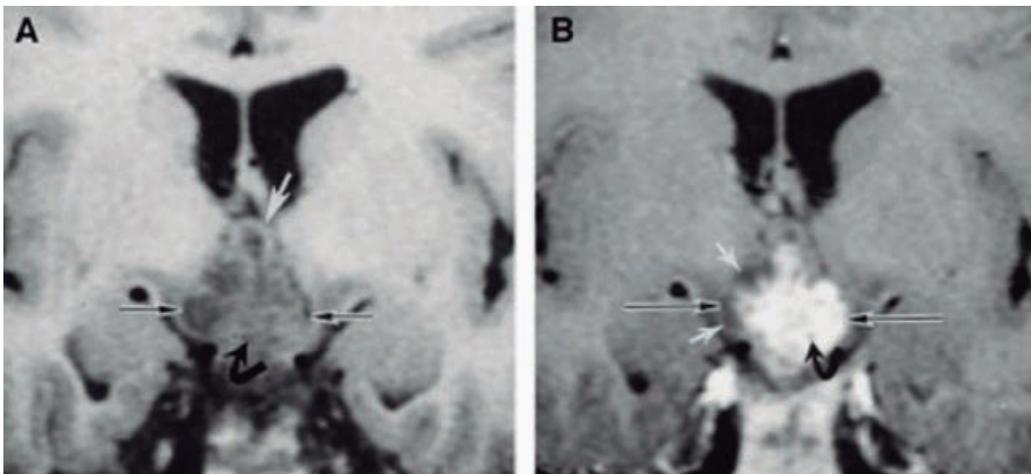
A RM é fundamental no pré-operatório, visando detalhar a lesão e identificar estruturas circunjacentes. Além disso, por meio das sequências T1 e T2 é possível avaliar a invasividade do tumor¹³. Neste exame, a aparência do craniofaringioma depende da proporção dos componentes sólido e cístico, bem como do conteúdo dos cistos, podendo ser colesterol, queratina ou hemorragia, e da quantidade de calcificação presente¹⁴.

Figura 2. RM sagital sem contraste (A) e com contraste (B) ponderada em T1 demonstrando um tumor supresselar hipointenso com áreas císticas com realce periférico e uma parte sólida do tumor com realce não homogêneo.



Fonte: adaptado de Karavitaki *et al.*, 2006¹⁴.

Figura 3. RM coronal ponderada em T1 sem contraste (A) e com contraste (B) demonstrando um craniofaringioma intra/supresselar estendendo-se para o terceiro ventrículo (setas de dois tons) com múltiplas calcificações (setas curvas) e pequenos cistos (setas brancas).



Fonte: Adaptado de Karavitaki *et al.*, 2006¹⁴.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

A sintomatologia característica, as alterações de exames laboratoriais e os achados radiológicos de massa tumoral no SNC com aspectos típicos sustentam o diagnóstico de craniofaringioma, que é confirmado pela histopatologia da peça cirúrgica, que apresenta epitélio escamoso com papilas¹³.

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais.

Diagnóstico diferencial	Características radiológicas
Cisto da Fenda de Rathke	Lesão arredondada, de contorno liso, com ausência de calcificações e apresentação homogênea na RM, geralmente assintomática. Encontradas em cerca de 12 a 33% das hipófises normais em necropsias ¹⁵
Cisto dermoide	Origina-se dos 3 folhetos embrionários. Possui conteúdo lipídico. Pode conter glândulas sebáceas, pelos e dentes ¹⁶
Cisto epidermoide	Possuem localização mais frequente na fossa posterior, principalmente na região do ângulo pontocerebelar. Há característica de hipodensidade na TC, hipointensidade em T1 na RM e de hiperintensidade em T2 nas imagens ponderadas ¹⁶
Adenoma hipofisário	Aparecem na TC como macroadenomas isodensos ou hipodensos, com baixa variação de realce ao utilizar contraste. Na RM, apresenta intensidade homogênea baixa nas imagens ponderadas em T1 ¹⁷
Cisto aracnoide	A massa cística costuma apresentar característica homogênea e com contorno mais regular, havendo apenas líquido cefalorraquidiano em seu interior. Na TC, o contraste não realça o cisto ¹⁸
Abscesso supraselar	Costuma aparecer na TC com uma área central de hipodensidade circundada por anel de densidade aumentada. Na RM, a imagem ponderada em T1 demonstra lesão hiperintensa na parede do abscesso, e em T2 hiperintensidade do conteúdo deste, demonstrando edema ¹⁹
Tuberculoma	Lesão apresenta centro hipodenso em imagens de RM, sugestivo de liquefação em seu interior. São mais comumente encontrados na junção corticomedular ²⁰
Meningioma	Geralmente apresenta homogeneidade, alta delimitação e associação com a dura-máter nas imagens de RM. Lesões de base de crânio podem apresentar mais frequentemente o envolvimento de vasos sanguíneos. Aspectos císticos não são comuns ²¹

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

TRATAMENTO CIRÚRGICO

O manejo cirúrgico do craniofaringioma na população pediátrica é ainda controverso. O que se preconiza é o tratamento que envolva a menor morbidade a longo prazo. O tratamento pode incluir somente cirurgia, apenas radiação ou uma combinação dos dois, que é a modalidade mais empregada⁴.

As cirurgias radicais demonstram elevados níveis de controle tumoral, porém podem se associar a prejuízos da função endócrina e cognitiva. Entretanto, quando possível, ressecções completas podem levar a menores taxas de recidiva e melhores resultados no longo prazo¹⁰.

Alguns autores têm preconizado uma abordagem mais conservadora e, em situações específicas, como tumores menores, sem maiores complicações endócrinas, oftalmológicas e neurológicas, optar por avaliações clínico-radiológicas seriadas¹⁰.

Na abordagem desses tumores, é necessário analisar aspectos relacionados ao estado tumoral, como presença e grau de invasão de estruturas adjacentes. O principal objetivo da abordagem cirúrgica é reduzir o efeito de massa, principalmente em vias nervosas, além da recuperação da função hipofisária. Dentre as possíveis complicações dessa abordagem, destacam-se hemorragia, lesões de quiasma óptico e lesões de haste hipofisária¹⁰.

RADIOTERAPIA

A radioterapia é comumente empregada após a abordagem cirúrgica, principalmente em tumores residuais e/ou recidivantes. Atualmente, a técnica mais empregada é a de radioterapia estereotáxica fracionada, em que uma alta fração de radiação é emitida a uma região delimitada do tumor. Apesar dos resultados serem semelhantes à radioterapia convencional, essa modalidade permite menor dano aos tecidos adjacentes¹⁰.

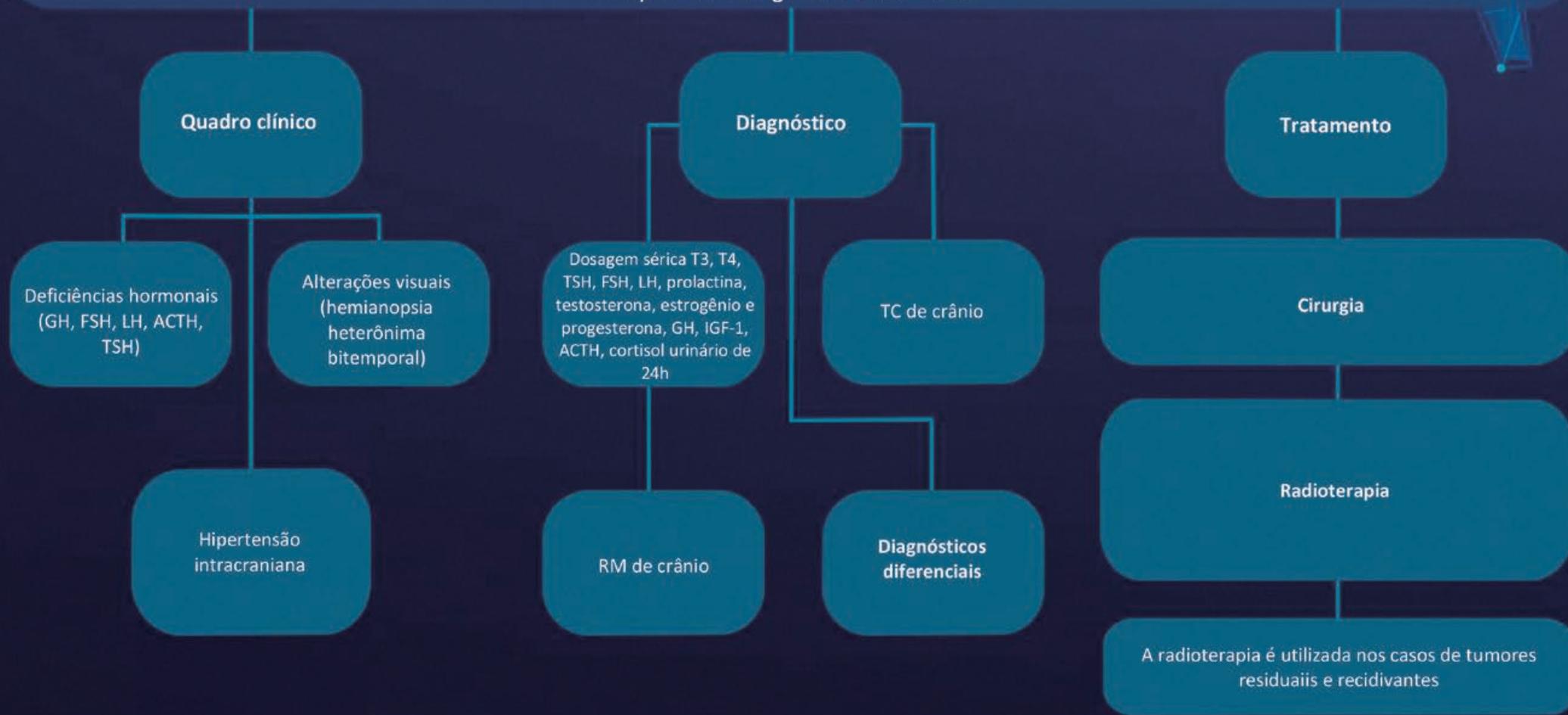
Quando se considera a associação de ressecção parcial do tumor com radioterapia, a sobrevivência sem progressão de doença é de 97%, em 3 anos, e 92%, em 5 anos. Dentre as complicações, destacam-se alargamento da massa cística do tumor, sem mecanismo devidamente esclarecido¹⁰. Adicionalmente, hipopituitarismo pode ocorrer em até 48% dos pacientes e está diretamente relacionado à dose de radiação aplicada¹⁰.

REFERÊNCIAS

1. Kaye AH. *Essential Neurosurgery*. 3a ed. Wiley Blackwell; 2005.
2. Pascual JM, Carrasco R, Prieto R, Gonzalez-Llanos F, Alvarez F, Roda JM. Craniopharyngioma classification. *J Neurosurg*. 2008;109(6):1180-2.
3. Greenberg M. *The Handbook of Neurosurgery*. 9a ed. Thieme; 2019.
4. Müller HL, Merchant TE, Warmuth-Metz M, Martinez-Barbera JP, Puget S. Craniopharyngioma. *Nat Rev Dis Primers*. 2019;5(1):75.
5. Carapeba RP, Gobbo GR, Oliveira E, *et al*. Craniopharyngiomas: a literature review. *J Bras Neurocir*. 2020;31(4):336-341.
6. Ortiz TM, Shafiq I, Mesfin F. Craniopharyngioma. *StatPearls*. 2022.
7. Müller HL. The Diagnosis and Treatment of Craniopharyngioma. *Neuroendocrinology*. 2020;110(9-10):753-766.
8. Daubenbüchel A, Müller H. Neuroendocrine Disorders in Pediatric Craniopharyngioma Patients. *Journal of Clinical Medicine*. 2015;4(3):389-413.
9. Silveira LW, Torres FA, Cabral M, Miecznikowski RC, Pascolat G, Ribas MM. Diagnóstico precoce de craniofaringioma na infância – relato de caso. *Rev Méd Paraná*. 2020;78(1):113-8.
10. Bordallo MAN, Ferreira RM, Bulzico DA. Atualização terapêutica no tratamento dos craniofaringiomas. *Arq Bras Endocrinol Metab*. 2011;55(8):520-7.
11. Reynan F, Tude R, Barreto S, Silva, Espinheira L. Perfil clínico e radiológico de crianças com diagnóstico de craniofaringioma. *Rev Bras Neuro Psiqu*. 2020;24(1):43-53.
12. Müller HL. Diagnostics, treatment, and follow-up in craniopharyngioma. *Front Endocrinol*. 2011;2:70.
13. Gomes CB, Alves K. Diagnóstico de Craniofaringioma através da Tomografia Computadorizada e Ressonância Magnética. *UNILUS*. 2014;11(23):17-23.
14. Karavitaki N, Cudlip S, Adams CBT, Wass JAH. Craniopharyngiomas. *Endoc Rev*. 2006;27(4):371-97.
15. Rech GV, Prochnau J, Rosa RR da, Fabião Neto OM, Costa FA de O. Alterações visuais decorrentes do cisto da fenda de Rathke: relato de caso. *Arq Bras Oftalmol*. 2004;67(6):965-8.
16. Jamjoom DZ, Alamer A, Tampieri D. Correlation of radiological features of white epidermoid cysts with histopathological findings. *Sci Rep*. 2022;12:2314.
17. Byrne JV. Imaging of the pituitary. In: Wass JAH, Shalet SM, eds. *Oxford textbook of endocrinology and diabetes*. 1º ed. Oxford: Oxford University Press; 2002. pp. 136-145.
18. Mangussi-Gomes J, Gentil AF, Filippi RZ, *et al*. Sellar and suprasellar arachnoid cyst. *Einstein*. 2019;17(1):1-3.
19. Gilroy J. Infectious diseases. In: Gilroy J, ed. *Basic neurology*. 3ª ed. New York: McGraw-Hill; 2000. pp. 429-505.
20. Bernaerts A, Vanhoenacker FM, Parizel PM, Van Goethem JWM, van Altena R, Laridon A, *et al*. Tuberculosis of the central nervous system: overview of neuroradiological findings. *Eur Radiol*. 2003;13(8):1876-1890.
21. Buerki RA, Horbinski CM, Kruser T, Horowitz PM, James CD, Lukas RV. An overview of meningiomas. *Future Oncol*. 2018;14(21):2161-2177.

TUMORES INTRACRANIANOS: CRANIOFARINGIOMAS

CFs são as neoplasias intracerebrais não neuroepiteliais mais comuns em crianças, correspondendo de 5 a 11% de tumores nessa faixa etária. Constituem de 1,2 a 4,6% de todos os tumores intracranianos, com incidência de 0,5 a 2,5 por ano.
Neoplasias não gliais e extra-axiais





CAPÍTULO 38

ANEURISMA INTRACRANIANO NÃO ROTO DE CIRCULAÇÃO ANTERIOR

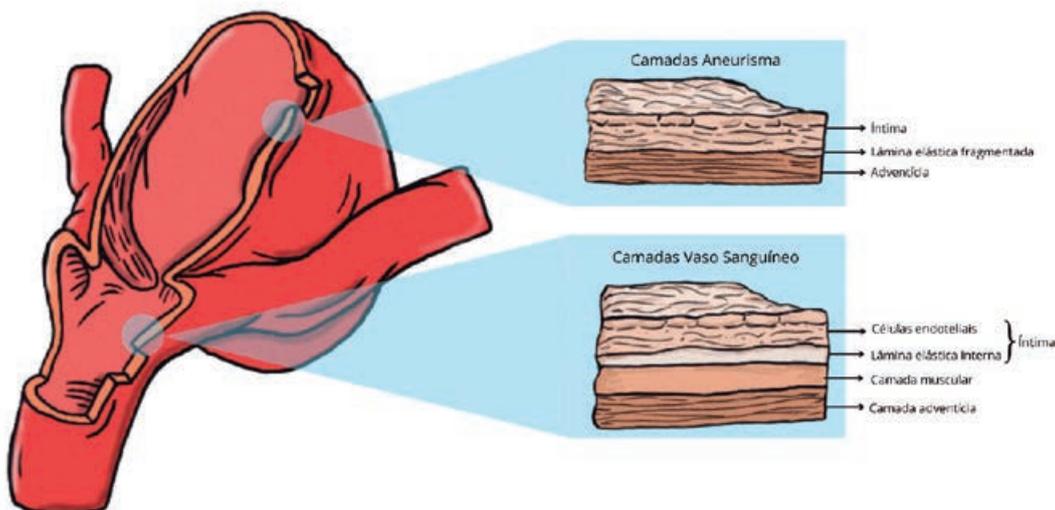
Gabriela Klein Herwig
Giovana Berti Mantovani
Leonardo Kleinschmitt Aires
Manuella Giusti Fin
Roberta Beiser de Medeiros e Albuquerque
Paulo Valdeci Worm

INTRODUÇÃO

A doença aneurismática intracraniana engloba um espectro amplo de entidades hemorrágicas e isquêmicas com síndromes clínicas complexas e diversas, que incluem desde pacientes assintomáticos até subitamente enfermos. Este capítulo oferece uma visão geral do aneurisma intracraniano (AI) roto na circulação anterior – o local de maior ocorrência de aneurismas – e discute a abordagem terapêutica de acordo com as mais recentes descobertas na área¹.

Als são dilatações patológicas nas artérias do encéfalo ou em suas ramificações². Aproximadamente 90% apresentam morfologia sacular, ocorrendo principalmente em bifurcações, e 10% são fusiformes³. Os AI saculares são anormalidades vasculares adquiridas que causam desprendimento da parede arterial. Frequentemente estão localizados na bifurcação das artérias na circulação anterior junto ao Círculo de Willis em 80% dos casos. Nos últimos anos, houve aumento da detecção de Als não rotos na prática clínica devido ao uso frequente de TC e RM.

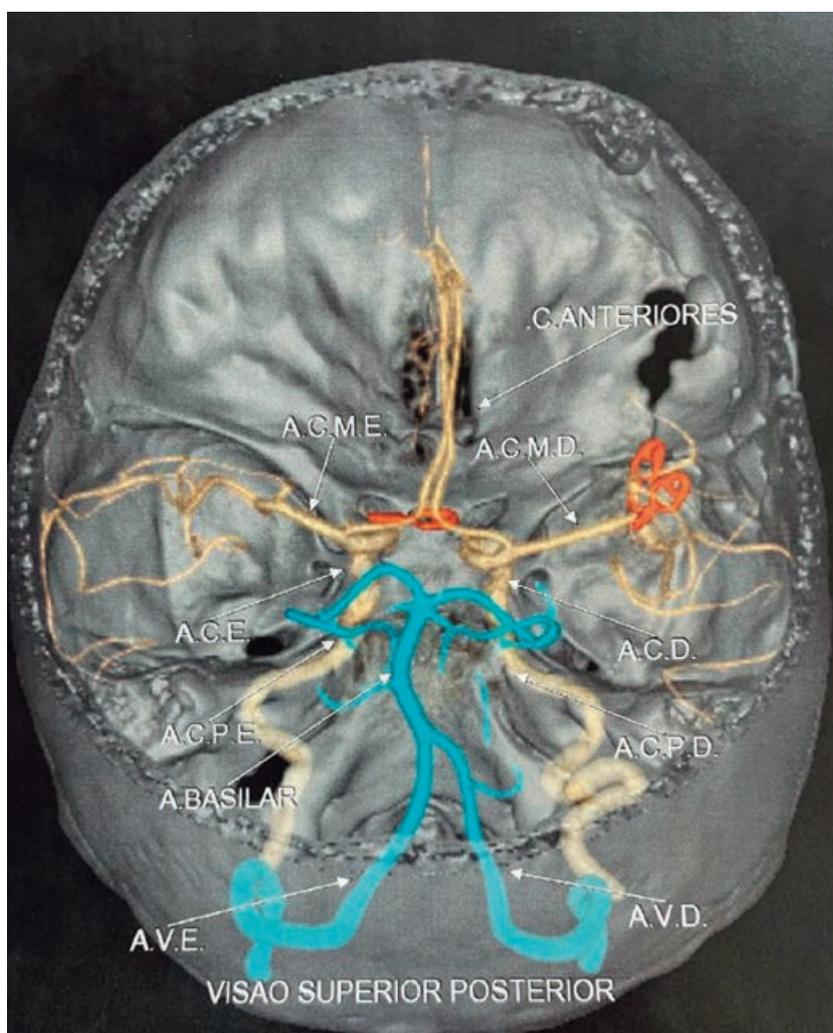
Figura 1. Modelo de aneurisma sacular em bifurcação arterial e suas camadas histológicas.



Fonte: os autores, 2023.

Podem apresentar sintomatologia de acordo com seu volume, localização, ou ruptura. Aneurismas intracranianos não rotos de circulação anterior ocorrem no sistema carotídeo de vascularização, isto é, nas artérias carótidas internas e em seus ramos, dos quais destacam-se seus dois ramos terminais e suas ramificações – artérias cerebrais médias e artérias cerebrais anteriores – e as artérias comunicantes posteriores, oftálmicas e corioideas anteriores⁴. Apresentam menor risco de ruptura quando comparados aos de circulação posterior⁵.

Figura 2. Circulação anterior (em amarelo) e circulação posterior (em azul).



Fonte: os autores, 2023.

QUADRO CLÍNICO

O quadro clínico pode abranger sintomas específicos, inespecíficos ou ainda nenhum sintoma. Cerca de 90% dos AIs de circulação anterior são assintomáticos⁵, o que não reduz a importância do reconhecimento de seu quadro clínico. Ao contrário, é bem estabelecido que AIs não rotos sintomáticos apresentam maior risco de ruptura^{2,6}, merecendo, portanto, atenção especial no manejo, o que geralmente significa necessidade de intervenção urgente³.

Dentre a minoria sintomática, uma grande parte apresenta apenas sintomas inespecíficos como cefaleia, ataxia, síncope e problemas cognitivos. Já foram relatados, também, pacientes que apresentavam em sua sintomatologia disartria, parestesia e epilepsia⁷. Mais raro, alguns AIs podem manifestar sintomas isquêmicos devido a êmbolos que resultam do fluxo turbulento intraneurismático³.

Os sintomas específicos geralmente estão relacionados com os nervos cranianos que perpassam a circulação anterior⁷. Por exemplo, grandes AIs da artéria comunicante anterior podem causar efeito expansivo sobre o quiasma óptico e manifestar-se por hemianopsia bitemporal. Não obstante, AIs do segmento oftálmico da artéria carótida interna podem afetar o nervo óptico, causando perda de campo visual nasal unilateral isoladamente ou em combinação com déficit de campo temporal superior contralateral. É possível ainda que os AIs de segmento oftálmico e de artéria comunicante anterior levem à neuropatia óptica retrobulbar por isquemia relacionada à compressão, embora esse achado seja bem mais raro que os demais⁸.

Além disso, AIs da circulação anterior também podem gerar déficits de terceiro nervo craniano⁹, manifestados principalmente por ptose palpebral, diplopia, oftalmoplegia, anisocoria e disfunção do reflexo pupilar^{10,11,12}.

De acordo com Albuquerque¹³, quanto mais grave for a paralisia nervosa no momento da internação do paciente, menor é a probabilidade de recuperação total; entretanto, isso não significa que pacientes que se apresentavam inicialmente com paralisia completa não possam evoluir com recuperação também completa, embora com algum atraso.

DIAGNÓSTICO

SEMIOLOGIA

A grande fração de assintomáticos somada à utilização cada vez mais comum de exames de imagem, como RM, faz com que a maior parte dos AIs sejam achados inciden-

tais^{2,3,5,14}. Dessa forma, os achados semiológicos podem auxiliar na suspeita de AI, mas o diagnóstico deve ser feito com base nos achados de exames de imagem.

EXAMES LABORATORIAIS

Não há estudo que estabeleça correlação entre achados de exames laboratoriais com a presença de aneurismas cerebrais.

EXAMES DE IMAGEM

O exame de imagem padrão-ouro para diagnóstico de AI é a angiografia¹⁵, que consiste na exposição radiológica seriada com uso de contraste inserido por cateter a partir de uma punção na artéria femoral, com auxílio de fio guia, até as artérias carótidas. Por se tratar de um procedimento invasivo, de alto custo e demorado, atualmente, utiliza-se a angioressonância cerebral (angioRM) e, também, a angiotomografia (angioTC) para diagnóstico de AI.

Figura 3. Arteriografia com AI de artéria comunicante anterior.



Fonte: os autores, 2023.

Comparando os exames não invasivos, a angioRM com contraste mostrou-se suficiente para detecção de AIs maiores que 4mm, apresentando uma sensibilidade de 94,5%¹⁶. Já a angioTC, possui uma acurácia diagnóstica relativamente alta, embora seja menos precisa para a visualização de aneurismas menores que 3mm; além disso, aneurismas dissecantes sem saco aneurismático podem não ser vistos na angiotomografia, mesmo com diâmetros maiores que 5 mm¹⁷.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais de AI da circulação anterior sintomáticos⁷.

Hemorragia subaracnoidea	Cefaleias primárias
Acidente vascular encefálico isquêmico	Neoplasia
Hemorragia intracraniana	Epilepsia

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

Atualmente, existem três abordagens para pacientes com AI não-roto: observação, cli-pagem cirúrgica e tratamento endovascular. Dentre os fatores determinantes para a escolha da abordagem estão: expectativa de vida do paciente, risco estimado de ruptura, risco de complicações do tratamento preventivo e a vontade do paciente².

CLÍNICO

Apesar da crescente quantidade de estudos acerca do comportamento do aneurisma, a ocorrência da ruptura permanece imprevisível. Por isso, a decisão de tratar ou não um AI não-roto é complexa. Caso a opção seja não intervir, o tratamento conservador consiste em reduzir os fatores de risco conhecidos na literatura e monitorar o crescimento do AI através de exames de imagem. O intervalo de realização dos exames é dificilmente padronizado devido ao crescimento descontínuo no decorrer do tempo².

Alguns parâmetros que podem ser considerados nessa decisão são a idade e a saúde do paciente. A faixa etária mais jovem, ou seja, com o aparecimento de aneurisma antes dos 50 anos¹⁸, e a expectativa de vida mais longa estão relacionados com história natural mais grave, favorecendo a escolha de um tratamento invasivo. Enquanto a idade avançada está acompanhada de menor risco de ruptura, possibilitando tratamentos conservadores, através de acompanhamento de imagens seriadas e redução de riscos³.

Em relação ao tamanho da lesão, o risco aumenta quando o aneurisma é maior que 7mm, sendo medido geralmente no maior diâmetro do colo do aneurisma até a ponta da cúpula aneurismática, ou a medida máxima de largura⁵. De forma geral, recomenda-se que o tratamento para pacientes com AI com menos de 7 mm seja clínico, e que o acompanhamento seja feito por angioRM¹⁸.

Contudo, AIs próximos ao corpo caloso e nas artérias comunicantes anteriores tendem a romper em tamanhos menores que os demais, próximo a 3mm³. Enquanto as artérias comunicantes anteriores apresentam risco aumentado de ruptura⁵, as artérias cerebrais médias apresentaram menor risco¹⁴.

Considera-se que aneurismas não rotos sintomáticos apresentam maior risco de ruptura, portanto, devem ser tratados², na maior parte das vezes, com intervenção urgente³. Geralmente, também estão associados com tamanho maior que 7mm e formato irregular¹⁹. Em caso de ter tido hemorragia subaracnoidea pode aumentar em até 11 vezes as chances de ruptura do AI com menos de 10 mm, quando comparado com a possibilidade de nunca ter tido HSA prévia²⁰.

O AI não é considerado uma desordem congênita, pois apresenta mudança estrutural contínua, a qual é acelerada por fatores de risco cardiovasculares². Os fatores modificáveis para a tentativa de evitar a ruptura de AI incluem a manutenção da pressão arterial, através do uso de medicações anti-hipertensivas como fator de proteção¹⁴. De acordo com Nahed *et al.*, pacientes hipertensos com AIs de 7mm ou menores foram 2,6 vezes mais propensos a sofrer ruptura do que pacientes com pressão arterial normal.

Se um AI vai permanecer estável ou crescer depende de um equilíbrio entre o reparo da parede e sua destruição. Mudanças estruturais moleculares são aceleradas por hábitos como o tabagismo, que causa inflamação da parede do aneurisma e alterações hemodinâmicas².

AIs múltiplos não se associam a um maior risco de ruptura; no entanto, estão sujeitos a um risco cumulativo dos aneurismas individuais⁵.

No estudo de Sonobe *et al.*, para todos os casos analisados, o risco médio de ruptura estabilizou após 38,5 meses em média de acompanhamento. Dados como esse podem

orientar o período mínimo de seguimento do tratamento clínico. Entretanto, estudos geralmente são realizados com um período curto de acompanhamento, quando o mínimo deveria ser uma década³.

Na consulta com um paciente portador de AI, é fundamental analisar a história natural da doença^{5,20}, para então, fornecer o aconselhamento necessário, e informar o paciente do risco de ruptura e fatores de riscos e que, ainda assim, a ruptura é imprevisível. Caso seja tabagista, motivá-lo a parar de fumar. A intervenção mais eficaz citada na literatura para o tratamento conservador seria o controle da pressão arterial do paciente, em especial nos casos de hipertensão arterial sistêmica. Contudo, deve-se evitar avaliar o risco de ruptura de um AI com base em um único critério, como tamanho e localização do aneurisma².

Não utilizar com o paciente frases que impactam o emocional, como, por exemplo, chamar um aneurisma de “bomba-relógio”. O embasamento para restringir as atividades diárias é insuficiente, então, salientar que o paciente pode dar continuidade a exercícios, esportes, relações sexuais e que é possível engravidar ou realizar viagens aéreas. Não é recomendada a triagem nos membros da família, exceto quando dois ou mais parentes de primeiro grau são conhecidos por serem afetados por AI ou hemorragia subaracnoidea².

A importância em estudar AIs não rotos está em que, conhecendo-se a história natural desse tipo de formação arterial é possível definir a conduta mais segura e condizente às necessidades do paciente¹⁸. Atualmente, não há evidências suficientes de portadores de AI para determinar os riscos e benefícios relativos do tratamento conservador, clipagem microcirúrgica ou embolização. Até que essa evidência esteja disponível, a escolha do tratamento dependerá de outras considerações²¹.

CIRÚRGICO

CLIPAGEM

O objetivo no tratamento cirúrgico de aneurismas não-rotos é a preservação da artéria afetada por meio da exclusão do saco aneurismático da circulação. A técnica clássica utilizada para se chegar a esse objetivo é a clipagem cirúrgica, que, basicamente consiste na realização de uma craniotomia e na posterior fixação de um clipe ao redor do colo do aneurisma. A técnica foi introduzida, em 1937, por Walter Dandy, usando um clipe desenvolvido por Harvey Cushing e segue sendo aprimorada desde então³.

Em relação aos riscos, atualmente, existem evidências de que a morbidade e a mortalidade relacionadas ao tratamento cirúrgico excede consideravelmente o risco de 7,5 anos de

ruptura entre os pacientes sem hemorragia subaracnoide prévia com Als não rotos menores que 10mm de diâmetro²⁰. Quanto ao perfil do paciente, as taxas de morbidade e mortalidade relacionadas à cirurgia são substancialmente mais baixas em pacientes mais jovens do que em pacientes de faixa etária mais elevada. Em síntese, fatores de risco para um desfecho desfavorável da clipagem incluem: localização na circulação posterior, aumento do diâmetro do aneurisma e idade > 55 anos².

TRATAMENTO ENDOVASCULAR

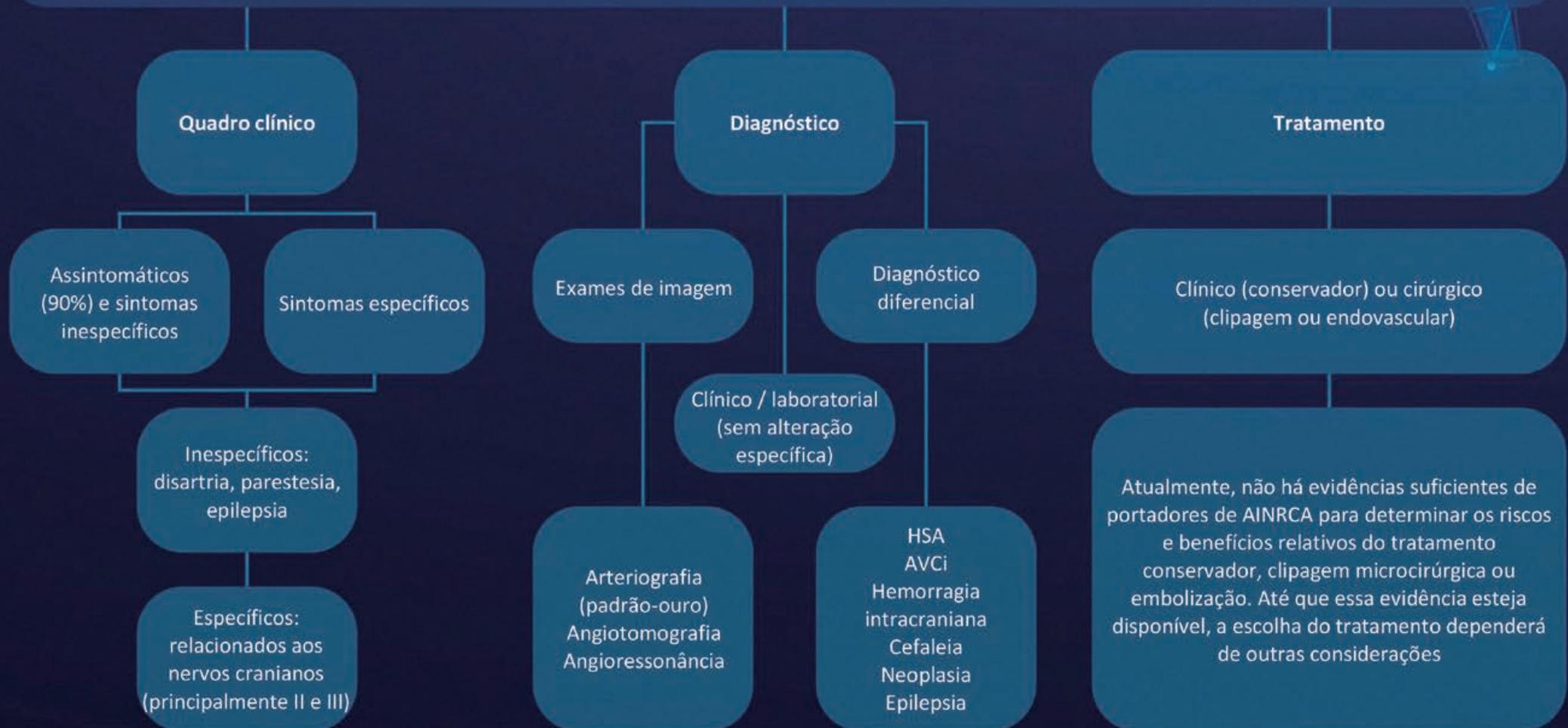
Na técnica endovascular, introduzida por Guido Guglielmi em 1989, micro-molas são inseridas no lúmen do aneurisma, visando a formação de um trombo no local e a consequente obliteração do saco aneurismático. A técnica dispensa a craniotomia, o que torna a recuperação consideravelmente mais rápida. Em relação à aplicabilidade, a técnica não é indicada para o tratamento de Als de colo largo, lesões em segmentos arteriais distais e Als com mais de 25mm. Em síntese, fatores de risco para desfecho desfavorável de tratamento endovascular incluem: idade > 52 anos, tamanho do AI > 10mm e localização na circulação posterior^{2,3}.

REFERÊNCIAS

1. Ajiboye N, Chalouhi N, Starke RM, Zanaty M, Bell R. Unruptured Cerebral Aneurysms: Evaluation and Management. *Scientif W J*. 2015;2015:954954.
2. Etminan N, Rinkel GJ. Unruptured intracranial aneurysms: development, rupture and preventive management. *Nat Rev Neurol*. 2016;12(12):699-713.
3. Arthur AS, Abecassis IJ, Abi-Aad KR, *et al*. *Vascular. Oper Neurosurg* . 2019;17(2):S76-S118.
4. Machado A, Machado HL. *Neuroanatomia Funcional*. 4ª ed. São Paulo: Atheneu; 2021. pp. 352.
5. The Ucas Japan Investigators. The Natural Course of Unruptured Cerebral Aneurysms in a Japanese Cohort. *N Engl J Med*. 2012;366:2474-2482.
6. Zhong W, Zhang J, Shen J, Zhang P, Wang D, Su W, Wang Y. Posterior communicating aneurysm with oculomotor nerve palsy: Predictors of nerve recovery. *J Clin Neurosci*. 2019;59:62-67.
7. Bründl E, Böhm C, Lürding R, *et al*. Treatment of Unruptured Intracranial Aneurysms and Cognitive Performance: Preliminary Results of a Prospective Clinical Trial. *World Neurosurg*. 2016;94:145-156.
8. Howard BM, Barrow DL. Neuro-ophthalmology and intracranial aneurysms. *World Neurosurg*. 2015;83(3):291-3.
9. Rodríguez-Hernández A, Walcott BP, Birk H, Lawton MT. The Superior Cerebellar Artery Aneurysm: A Posterior Circulation Aneurysm with Favorable Microsurgical Outcomes. *Neurosurg*. 2017;80(6):908-916.
10. Chen PR, Amin-Hanjani S, Albuquerque FC, *et al*. Outcome of oculomotor nerve palsy from posterior communicating artery aneurysms: comparison of clipping and coiling. *Neurosurg*. 2006;58(6):1040-6
11. Tian LQ, Fu QX. Recovery of posterior communicating artery aneurysm induced oculomotor nerve palsy: a comparison between surgical clipping and endovascular embolization. *BMC Neurol*. 2020;20(1):351.
12. Yanaka K, Matsumaru Y, Mashiko R, Hyodo A, Sugimoto K, Nose T. Small unruptured cerebral aneurysms presenting with oculomotor nerve palsy. *Neurosurgery*. 2003;52(3):553-7
13. Albuquerque FC. Coiling versus clipping for posterior communicating artery aneurysms associated with oculomotor nerve palsy: only time will tell. *World Neurosurg*. 2010;74(2-3):250-1.
14. Hostettler IC, Alg VS, Shahi N, *et al*. Characteristics of Unruptured Compared to Ruptured Intracranial Aneurysms: A Multicenter Case–Control Study. *Neurosurg*. 2017.
15. Andrade GC, Teixeira PA, Alves HF, *et al*. Diagnóstico dos aneurismas cerebrais por angiotomografia tridimensional. *Arq Neuro Psiquiatr*. 2003;61(1).
16. Spotti AR, Lima ÉG, Santos ML, Magalhães AC. Angiografia pela ressonância magnética nos aneurismas intracranianos: estudo comparativo com a angiografia cerebral. *Arq Neuro Psiquiatr*. 2001;59(2B):384-9.
17. Yang ZL, Ni QQ, Schoepf UJ, *et al*. Small Intracranial Aneurysms: Diagnostic Accuracy of CT Angiography. *Radiol*. 2017;285(3):941-952.
18. Güresir E, Vatter H, Schuss P, *et al*. Natural history of small unruptured anterior circulation aneurysms: a prospective cohort study. *Stroke*. 2013;44(11):3027-31.
19. Zhong W, Du Y, Guo Q, *et al*. The Clinical and Morphologic Features Related to Aneurysm Wall Enhancement and Enhancement Pattern in Patients with Anterior Circulation Aneurysms. *World Neurosurg*. 2020;134:e649-e656.
20. International Study of Unruptured Intracranial Aneurysms Investigators. Unruptured intracranial aneurysms--risk of rupture and risks of surgical intervention. *N Engl J Med*. 1998;339(24):1725-33.
21. Pontes FGB, da Silva EM, Baptista-Silva JC, Vasconcelos V. Treatments for unruptured intracranial aneurysms. *Cochrane Database Syst Rev*. 2021;5(5):CD013312.

ANEURISMA INTRACRANIANO NÃO ROTO DE CIRCULAÇÃO ANTERIOR

São dilatações patológicas das artérias do sistema carotídeo, correspondendo a 80% dos aneurismas intracranianos





CAPÍTULO 39

ANEURISMA INTRACRANIANO NÃO ROTO DE CIRCULAÇÃO POSTERIOR

Brenda Hanae Bentes Koshimoto
Giovani Camelo do Nascimento
Aline Andrade Lopes
Alessandra da Silva dos Santos Reis
Thalyta Alves Rodrigues
Albedy Moreira Bastos

INTRODUÇÃO

Os aneurismas intracranianos (AIs) são definidos como dilatações anormais e caracterizam-se por danos localizados na parede arterial¹, com lesão estrutural da parede e perda da lâmina elástica interna, bem como rompimento da camada média². AIs que não são responsáveis por hemorragias vêm sendo descobertos incidentalmente com frequência crescente devido ao uso generalizado de ressonância magnética (RM) de alta resolução³.

Os AIs não são um distúrbio congênito, mas se desenvolvem ao longo da vida⁴, podendo romper ou não. Estes últimos, configuram os AIs não rotos que podem ser classificados como aneurismas incidentais assintomáticos, aneurismas sintomáticos e aneurismas não rotos (adicionais) em pacientes com hemorragia subaracnoidea, em casos de aneurisma múltiplos⁵.

Alguns fatores aumentam a prevalência de AIs não rotos, como o papel genético que se reflete na ocorrência de 10 a 13% dos pacientes com doença renal policística autossômica dominante e em 23% daqueles com mais de 60 anos de idade, síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV, displasia fibromuscular e síndrome de Marfan, possivelmente². Ainda, a prevalência de AIs não rotos recebe influência da história familiar positiva, sexo e idade, a qual é significativamente maior em pacientes com 30 anos ou mais, em comparação àqueles mais jovens⁶.

Como demonstração do impacto exercido pela idade, AIs são raramente notados em crianças, mas quando constatados, sua ocorrência se predispõe mais com o sexo masculino (relação 2:1), com taxa de 45% na circulação posterior⁷.

Há diferenças importantes nas particularidades dos AIs, a depender de sua topografia. Comparativamente, aneurismas da circulação posterior têm maior tendência a se romperem e se tornarem sintomáticos em relação aos aneurismas da circulação anterior⁸. Do mesmo modo, quando situados na circulação posterior têm um índice de sangramento anual maior do que os da circulação anterior⁹, onde a bifurcação basilar e os aneurismas comunicantes posteriores apresentam maior risco de ruptura¹⁰.

Provavelmente, um dos motivos que esclarecem esse risco díspar repousa nas características morfométricas distintas entre as duas circulações. Nesse sentido, os AIs de circulação posterior mostram maior relação de aspecto (profundidade da cúpula do aneurisma/largura do colo), cúpula aneurismática e taxa de AIs gigantes⁹.

Acerca dos AIs gigantes da circulação posterior, têm-se que são raros, contudo, estão associados a morbidade e mortalidade significativamente maiores do que os aneurismas in-

tracranianos gigantes na circulação anterior, em função de seu efeito de massa afetar o tronco encefálico e os nervos cranianos adjacentes¹¹.

Especificamente, de todos os AIs, 10 a 15% estão instalados na circulação posterior, dentre os quais os do tronco da artéria basilar representam 8% dos aneurismas, sendo o local mais comum a bifurcação basilar (63% e quase metade de todos os aneurismas da circulação posterior), seguida da artéria cerebelar superior e da artéria cerebelar posterior inferior¹².

Nesta conjuntura, em virtude da taxa anual de ruptura de aneurisma na circulação posterior ser de 0,5% e 2,9%, nessa ordem, para a categoria de tamanho de 7 a 12mm de diâmetro (sem história prévia de HSA) e da maior distribuição da tecnologia de imagem aumentar a incidência de AIs não rotos¹, médicos em todo o mundo deparam-se progressivamente com um dilema na escolha da conduta adequada⁴, não havendo ainda padronização na forma de intervir, sendo necessário tratamento individualizado⁵.

QUADRO CLÍNICO

A maioria dos AIs são assintomáticos, a menos que se rompam, e, por isso, são geralmente encontrados acidentalmente ou quando um paciente apresenta hemorragia subaracnoidea (HSA). Contudo, alguns podem se tornar sintomáticos^{13,14}, com os pacientes podendo apresentar cefaleia (que pode ser grave e comparável à da HSA¹⁵, perda de acuidade visual, neuropatias cranianas, disfunção do trato piramidal, e dor facial. Essas são sentidas devido ao efeito de massa do aneurisma. Por fim, fenômenos isquêmicos podem ocorrer em outras regiões por conta de êmbolos originados dentro do aneurisma.

Em relação à cefaleia nos AI, esse é o sintoma em cerca de um terço dos casos^{16,17}. Após o tratamento do AI, pode haver uma mudança nos padrões de cefaleia, com melhora de alguns doentes, alguns pioram, e outros passam a ter o início de novos episódios¹⁸. Porém, há poucos dados sobre os padrões de dor após o tratamento^{19,20}.

Considerando a localização do aneurisma nos componentes da circulação posterior, a paralisção do nervo oculomotor é comum neste quadro, sendo possível inferir esse comprometimento por meio da inspeção da face durante o exame físico quando o paciente apresentar midríase unilateral, ptose palpebral e estrabismo divergente²¹. Além disso, os fenômenos isquêmicos causados por essa posição de aneurisma não roto podem levar à ataxia (cerebelar ou vestibular), diplopia e parestesia¹⁵.

DIAGNÓSTICO

Aneurismas intracranianos (AI) são dilatações vasculares que possuem uma notável prevalência¹⁹. A maior parte dos aneurismas não rotos são encontrados incidentalmente, em estudo de neuroimagem ou em rastreamento^{15,16}.

Ressalta-se que o rastreamento deve ser considerado em pessoas com relativo risco de formação de aneurisma intracraniano cerebral como: parentes de primeiro grau de pacientes com aneurisma, quando dois ou mais membros da família foram afetados e pacientes com doença hereditária associada à presença de aneurisma, a exemplo de doença renal policística dominante, aldosteronismo remediável com glicocorticoide, síndrome de Ehlers-Danlos e pseudoxantoma elástico¹⁷.

A efetividade de triagem pré-sintomática e intervenção preventiva para prevenir a ruptura de aneurisma depende da prevalência do AI, rendimento do procedimento de triagem, risco de ruptura com terapia médica, clipagem ou embolização do aneurisma, o sucesso técnico dessas intervenções e o risco do desenvolvimento e ruptura de um novo aneurisma¹⁸.

Podem ser identificados por exames como: angiografia por tomografia computadorizada (angioTC), angiografia por ressonância magnética (angioRM) e por angiografia de subtração digital (ASD)¹⁸.

A angioTC pode ser utilizada no planejamento pré-operatório, haja vista que seus cortes junto à base do crânio permitem uma boa visualização dos aneurismas com relação às estruturas adjacentes. Além disso, pode ser utilizada no seguimento pós-operatório na monitorização desses aneurismas, porém, apresenta como desvantagens a exposição ao raio-X e a necessidade do uso de contraste²².

A angioRM tem como vantagem não expor o paciente à radiação ionizante. Também pode ser usada no seguimento pós-operatório para monitorização dos aneurismas, porém, tem como limitações certas contraindicações como: pacientes com determinados implantes metálicos, a exemplo do marca passo; cliques para aneurisma antigos, anteriores a 1995, e fragmentos de projétil de arma de fogo. Ademais, há necessidade de sedação acompanhada de anestesiologista para pacientes com histórico de claustrofobia²².

Dentre essas técnicas, geralmente a preferência é a utilização da angiorressonância, deixando a utilização da angioTC para casos em que a angiorressonância é contraindicada (como a clipagem cirúrgica prévia com clipe não compatível com RM)¹⁸.

As duas modalidades têm demonstrado alta sensibilidade e especificidade para aneurismas de tamanho de 3 a 5 mm ou maiores. Na detecção de aneurismas menores que 2mm

de diâmetro, a sensibilidade é mais baixa (84 a 86 por cento) sem a perda da especificidade. Dessa forma, são detectados de forma menos confiável ou podem ser vistos em retrospecto quando comparados com angiografia cerebral convencional^{16,17}.

Entretanto, apesar da ASD ser mais sensível, ela comporta riscos processuais^{16,17,18}. É um método invasivo, com um alto risco de complicação que pode estar associado ao aumento do risco de hemorragia cerebral ou acidente vascular cerebral. Só deve ser feita se houver uma forte suspeita clínica. Além disso, os benefícios de encontrar aneurismas pequenos com angiografia são improváveis de serem benéficos para fins de triagem¹⁷.

A angioRM com tempo de vó não requer uso de contraste gadolínio e pode ser utilizada com segurança. É importante lembrar que a administração de gadolínio deve ser evitada em pacientes com doença renal de moderada a grave por causa do risco de fibrose sistêmica nefrogênica¹⁷.

Ocasionalmente, aneurismas muito pequenos (abaixo do limite prático de detecção da angiotomografia e da angioressonância) podem apresentar sintomas compressivos como paralisia do terceiro nervo^{16,17}.

A ASD é considerada exame padrão-ouro. Foi desenvolvida na década de 1970, promovendo impacto positivo na condução de doenças vasculares²⁰. Porém apresenta dentre os inconvenientes: ser uma técnica invasiva por meio de punção arterial, exposição à radiação, utilização de contraste iodado e risco de complicações neurológicas, cerca de 0,3% para complicações permanentes e 1,8% para complicações transitórias^{23,24}.

Apesar de haver técnicas alternativas menos invasivas, como a angiotomografia ou a angioressonância, a qualidade da imagem e a representação do fluxo sanguíneo em tempo real, tornam a ASD padrão-ouro para detecção de AIs. Com isso, cada vez mais AIs não rotos têm sido identificados acidentalmente¹⁹.

TRATAMENTO

Ainda não há diretriz que padronize a intervenção no AI não roto, assim, o tratamento deve ser individualizado com base no risco da intervenção, na história natural, presença de sintomas, comorbidades, idade, localização do aneurisma e nas preferências do paciente. Considera-se para o tratamento expectante, pacientes com um baixo risco de hemorragia, aneurisma de tamanho menor que 7mm sem HSA prévia, de idade superior a 50 anos, enquanto a intervenção deve ser considerada em aneurismas assintomáticos entre 7 e 10mm, levando em consideração todas as variáveis do paciente^{16,21}.

Caso haja eleição pelo tratamento expectante, o paciente deve ser reavaliado periodicamente por meio de angioTC, angioRM ou angiografias de contraste seletivo anualmente por dois ou três anos e depois a cada dois a cinco anos, com atenção a mudanças no tamanho do aneurisma e aos fatores técnicos que podem otimizar a confiabilidade dos métodos¹⁶.

Deve-se instruir, independente da escolha pela terapia expectante ou intervencionista, medidas comportamentais, como a interrupção do tabagismo, evitar o consumo de álcool, medicações estimulantes, drogas ilícitas, esforço excessivo e a realização da manobra de Valsalva¹⁶.

TRATAMENTO CLÍNICO

A introdução de terapia anticoagulante e antiplaquetária ainda é um dilema no manejo de pacientes com aneurisma. Ainda não se sabe se a introdução dessa terapia influencia no rompimento do AI, porém sabe-se que esta pode agravar a severidade de uma hemorragia em caso de rompimento²⁰.

Não se contraindica o uso de terapia antiplaquetária com aspirina para pacientes com indicação sólida em caso de aneurisma, visto que seu uso diário parece ser seguro, enquanto outros agentes antiplaquetários ainda carecem de estudos. A terapia anticoagulante deve ter riscos e benefícios cuidadosamente avaliados antes de sua introdução em cada paciente, considerando fatores como risco de ruptura do aneurisma, risco de trombose ou acidentes vasculares em casos de não introdução e risco de hemorragia em caso de introdução²⁰.

TRATAMENTO CIRÚRGICO

O tratamento cirúrgico definitivo ainda é o procedimento mais realizado em comparação a outros tipos de intervenção. Quanto ao seu risco, tem-se que o reparo endovascular, em comparação com o cirúrgico, oferece melhores desfechos, com menor mortalidade e menor risco de acidentes vasculares. Piores desfechos foram associados à idade avançada, aneurismas maiores e localização na circulação posterior. Quanto ao seu benefício, no entanto, em pacientes sem história prévia de HSA, nota-se pouco impacto na intervenção com qualquer terapia em relação à história natural da doença em aneurismas menores que 7 mm, se beneficiando principalmente pela intervenção cirúrgica aberta pacientes de idade inferior a 50 anos, com aneurisma na artéria comunicante posterior de tamanho entre 7 e 24 mm^{16,21}.

Em relação às técnicas cirúrgicas, a clipagem do colo aneurismático ainda se mostra uma técnica eficaz e segura, principalmente nas mãos de um cirurgião experiente em grandes centros especializados devido a avanços significativos de técnicas microcirúrgicas. Uma clipagem temporária pode ser realizada, permitindo revisões imediatas que ocorrem em cerca de 10% de todos os pacientes. Para evitar complicações, a hipotensão prolongada deve ser evitada durante a cirurgia e a hipotermia intraoperatória não oferece melhores desfechos. Riscos associados incluem o surgimento ou piora de déficits neurológicos, oclusão arterial temporária e hemorragia intraoperatória²¹.

TRATAMENTO ENDOVASCULAR

A embolização endovascular consiste na inserção de molas de platina no lúmen do aneurisma, entre as quais se forma um coágulo capaz de preencher o aneurisma, com o paciente sob anestesia geral. Complicações comuns incluem tromboembolismo e rompimento durante o procedimento. Caso o paciente esteja em uso de terapia anticoagulante durante o rompimento, pode ser necessária sua reversão²¹.

Deve-se considerar, para a realização do procedimento, a localização do acometimento, visto que segmentos arteriais distais são mais difíceis de acessar, dando-se, nesses casos, preferência ao acesso cirúrgico, bem como em aneurismas localizados na trifurcação da artéria média. Em contraste, o acesso de pontos proximais como da carótida intracraniana e da circulação posterior são melhores via endovascular²¹. Técnicas combinadas via endovascular e cirúrgica podem ser necessárias em casos complexos e, ainda, segue desafiador o tratamento a aneurismas gigantes e fusiformes²¹.

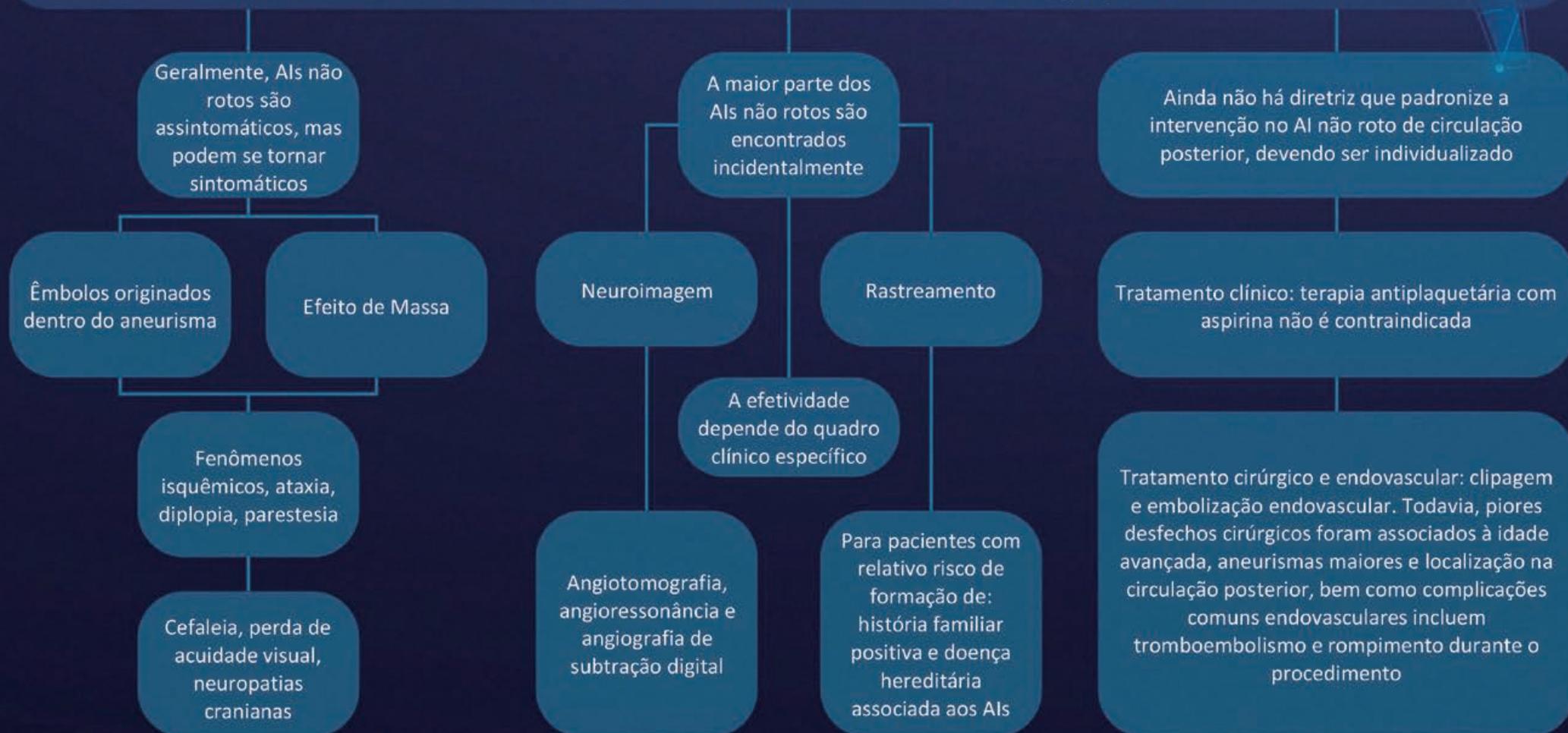
REFERÊNCIAS

1. Zimelewicz OD. Association between Size and Location with Cerebral Aneurysms Rupture. *J Bras Neurocir.* 1969;30(3):190-196.
2. Chalouhi N, Hoh BL, Hasan D. Review of cerebral aneurysm formation, growth, and rupture. *Stroke.* 2013;44(12):3613-22.
3. Thompson BG, Brown RD Jr, Amin-Hanjani S, *et al.* Guidelines for the Management of Patients With Unruptured Intracranial Aneurysms: A Guideline for Healthcare Professionals From the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke.* 2015;46(8):2368-400.
4. Etmnan N, Rinkel GJ. Unruptured intracranial aneurysms: development, rupture and preventive management. *Nat Rev Neurol.* 2016;12(12):699-713.
5. Steiner T, Juvela S, Unterberg A, *et al.* European Stroke Organization guidelines for the management of intracranial aneurysms and subarachnoid haemorrhage. *Cerebrovasc Dis.* 2013;35(2):93-112.
6. Vlak MH, Algra A, Brandenburg R, Rinkel GJ. Prevalence of unruptured intracranial aneurysms, with emphasis on sex, age, comorbidity, country, and time period: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Neurol.* 2011;10(7):626-36.
7. Brown RD. Unruptured intracranial aneurysms. *Semin Neurol.* 2010;30(5):537-44.
8. Dawkins D, Sayyahmelli S, Baskaya MK. Posterior Circulation Aneurysms. *Adv Tech Stand Neurosurg.* 2022;44:55-77.
9. Tykocki T, Kostkiewicz B. Aneurysms of the anterior and posterior cerebral circulation: comparison of the morphometric features. *Acta Neurochir.* 2014;156(9):1647-54.
10. Etmnan N, Brown RD Jr, Beseoglu K, *et al.* The unruptured intracranial aneurysm treatment score: a multidisciplinary consensus. *Neurol.* 2015;85(10):881-9.
11. Lenga P, Hohaus C, Hong B, *et al.* Giant intracranial aneurysms of the posterior circulation and their relation to the brainstem: analysis of risk factors for neurological deficits. *J Neurosurg.* 2018;131(2):403-409.
12. Yamaki V. Surgical Treatment of Posterior Circulation Aneurysms – Anatomical Study and Surgical Technique. *Arq bras neurocir.* 2018;37(1):27-37.
13. Kong DS, Hong SC, Jung YJ, Kim JS. Improvement of chronic headache after treatment of unruptured intracranial aneurysms. *Headache.* 2007;47(5):693-7.
14. Brown RD Jr, Broderick JP. Unruptured intracranial aneurysms: epidemiology, natural history, management options, and familial screening. *Lancet Neurol.* 2014;13(4):393-404.
15. Brott TG, Halperin JL, Abbara S, *et al.* 2011 ASA/ACCF/AHA/AANN/AANS/ACR/ASNR/CNS/SAIP/SCAI/SIR/SNIS/SVM/SVS guideline on the management of patients with extracranial carotid and vertebral artery disease: executive summary. A report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, and the American Stroke Association, American Association of Neuroscience Nurses, American Association of Neurological Surgeons, American College of Radiology, American Society of Neuroradiology, Congress of Neurological Surgeons, Society of Atherosclerosis Imaging and Prevention, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of NeuroInterventional Surgery, Society for Vascular Medicine, and Society for Vascular Surgery. *Circulation.* 2011;124(4):489-532.
16. Singer RJ, Ogilvy CS, Rordorf G. Unruptured intracranial aneurysms. UpToDate. 2022. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/unruptured-intracranial-aneurysms>.
17. Singer RJ, Ogilvy CS, Rordorf G. Screening for intracranial aneurysm. UpToDate. 2022. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/screening-for-intracranial-aneurysm>

18. Bennett WM, Vicente VE. Autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD): Extrarenal manifestations. UpToDate. 2022. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/autosomal-dominant-polycystic-kidney-disease-adpkd-extrarenal-manifestations#:~:text=The%20major%20extrarenal%20complications%20of%20autosomal%20dominant%20polycystic%20kidney%20disease,hernias%2C%20and%20seminal%20vesicle%20cysts>.
19. Molina G, de Pontes FG, Paiva NS, Hidalgo RCT, Batigália F. Aneurismas intracranianos: epidemiologia e análise morfológica por angiografia digital. Rev Med. 2022;101(3).
20. Rabinstein A. Anticoagulant and antiplatelet therapy in patients with an unruptured intracranial aneurysm. UpToDate. 2022. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/anticoagulant-and-antiplatelet-therapy-in-patients-with-an-unruptured-intracranial-aneurysm>.
21. Singer RJ, Ogilvy CS, Rordorf G. Treatment of cerebral aneurysm. UpToDate. 2022. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-cerebral-aneurysms>.
22. Pontes FGB. Tratamentos para aneurisma cerebral não roto: revisão sistemática Cochrane. [Tese de Doutorado]. Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo. São Paulo; 2022.
23. Srinivasan A, Goyal M, Al Azri F, Lum C. State-of-the-art imaging of acute stroke. Radiograph. 2006;26:S75–95.
24. Kan P, Mokin M, Dumont TM, *et al*. Cervical carotid artery stenosis: latest update on diagnosis and management. Curr Probl Cardiol. 2012;37(4):127–69.

ANEURISMA INTRACRANIANO NÃO ROTO DE CIRCULAÇÃO POSTERIOR

Os aneurismas intracranianos (AIs) são dilatações anormais na parede arterial que, quando não rompem, são denominados AIs não rotos. De todos os AIs, 10 a 15% estão instalados na circulação posterior





CAPÍTULO 40

MALFORMAÇÃO ARTERIOVENOSA SUPRATENTORIAL NÃO ROTA

Mariana Ferrari Naufal Roque
Ana Caroline Pazoti
Maria Isabela Bazzo Soares
Ana Clara Vlakov Isper
Alexia Campanha
Rodrigo Ferrari Fernandes Naufal

INTRODUÇÃO

As malformações arteriovenosas (MAVs) são “emaranhados” vasculares de origem congênita. Podem ocorrer em qualquer parte do corpo, assim como podem estar ou não associadas a síndromes vasculares. São comunicações anômalas diretas entre artérias e veias. O centro desta comunicação é denominado *nidus*. Dependendo da sua localização pode ou não causar sintomas. Geralmente, o sintoma referido é dor, que pode variar de intensidade desde desconforto local até dor incapacitante. Também, podem apresentar sangramentos espontâneos. Dependendo da sua localização, como no cérebro, poderá causar convulsões, hemorragias maciças e óbito. O diagnóstico pode ser realizado por angiotomografia, angiorressonância ou arteriografia. Os exames de imagem demonstram a artéria nutridora, um *nidus* (rede vascular que representa a lesão) e a veia de drenagem¹.

As MAVs ocorrem no compartimento supratentorial em 70% a 93% dos casos, podendo acometer os lobos frontal, parietal e temporal, núcleos da base, tálamo².

A relação entre o grau das MAVs (de acordo com a escala de Spetzler-Martin) e o risco de hemorragia na história natural dessas lesões tem sido debatida. Existe discordância sobre o papel dos parâmetros que determinam o grau da MAV (tamanho da lesão, drenagem venosa e localização) como fatores de risco hemorrágico³.

O sistema de classificação de MAVs proposto por Spetzler-Martin relaciona morfologia (tamanho e padrão de drenagem venosa da lesão) e localização (eloquência neurológica do cérebro adjacente) para graduar a lesão e prever o seu risco cirúrgico. O escore varia de 1 a 5 pontos e as MAVs são classificadas em uma das categorias de graduação. Quanto mais alto o escore obtido na classificação, maior chance de hemorragia. De acordo com essa classificação, MAVs de Grau I são pequenas, superficiais, e localizadas em córtex não eloquente; lesões Grau V são grandes, profundas, e situadas em áreas neurologicamente críticas; e, hipoteticamente, lesões Grau VI seriam inoperáveis³ (Quadro 1).

Quadro 1. Representação da classificação de Spetzler-Martin

Classificação de Spetzler-Martin		
Tamanho da MAV	Pequeno (<3cm) Médio (3 a 6 cm) Grande (>6 cm)	1 2 3
Área de eloquência (sensório-motora, linguagem, visual, tálamo, hipotálamo, cápsula interna, tronco cerebral, pedúnculos cerebelares e núcleos cerebelares profundos)	Sim Não	1 2
Drenagem venosa profunda	Sim Não	1 0
Grau de MAV = soma (tamanho + eloquência + componente profundo)	Sim Não	1 0

Fonte: Spetzler e Martin, 1986⁴.

Spetzler e Ponce (2011) propuseram uma nova classificação em 3 categorias (Figura 2) para as MAVs cerebrais, baseada na classificação em 5 categorias (graus) de Spetzler e Martin (1986), refletindo o paradigma de tratamento para essas lesões, praticado na instituição dos autores. A classe A da nova classificação de Spetzler-Ponce combina as MAVs de graus I e II da classificação de Spetzler-Martin; a classe B engloba as MAVs de grau III e a classe C combina as MAVs de Graus IV e V³.

Quadro 2. Representação da classificação de MAVs conforme Spetzler-Ponce.

Sistema de classificação Spetzler-Ponce		
Categoria	Classificação original de Spetzler-Martin	Tratamento
A	Graus I e II	cirurgia
B	Grau III	combinada
C	Graus IV e V	Sem tratamento

Fonte: Spetzler e Ponce, 2011⁵.

Em suma, as MAVs supratentoriais, incluindo lesões ou profundas, apresentam de 80% a 90% dos casos de todas as MAVs e têm angioarquitetura, apresentação clínica e prognósticos diferentes das MAVs infratentoriais. A diferença nos suprimentos arterial, na drenagem venosa e na localização funcional de MAVs situadas nos compartimentos supratentorial ou infratentorial pode contribuir para resultados conflitantes em estudos sobre MAVs cerebrais, especialmente em pesquisas a respeito de fatores de riscos hemorrágicos relacionados a estas lesões. Portanto, é necessário pesquisas adicionais visando um compartimento cerebral individual onde as MAVs possam se localizar³.

QUADRO CLÍNICO

Aproximadamente 50% dos pacientes apresentam sintomas secundários a uma hemorragia. Convulsões acometem de 25 a 40% dos pacientes. Outros sintomas neurológicos, como sinais focais decorrentes de isquemia ou roubo de fluxo, são mais frequentes em lesões próximas a áreas eloquentes⁶.

O risco geral de hemorragia de uma MAV está estimado em 2 a 4% ao ano, cumulativo. A morbidade de cada episódio de sangramento varia entre 30 e 50%, dependendo da localização da lesão, e a mortalidade chega a 10%. O risco de ressangramento encontra-se em torno de 4% ao ano⁷. A idade de apresentação é entre 20 e 40 anos e há discreta predominância no sexo masculino. A hipertensão arterial é um fator diretamente relacionado a maior risco de hemorragia⁶, assim como o risco de hemorragia espontânea após o diagnóstico de MAV é maior nos pacientes com drenagem venosa profunda⁸.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico das MAVs supratentoriais pode ocorrer após sintomas neurológicos apresentados pelo paciente, ou por achado ocasional de exame.

Os sintomas que podem sugerir presença de MAV são: convulsões, que ocorrem em 10 a 30% dos pacientes⁹, geralmente em crises focais; cefaleia, que ocorre na maioria dos pacientes, com frequência de crises, duração, aura e qualidade pulsátil como migrâneas; síndromes focais; déficits de desenvolvimento¹⁰; e hemorragias, que geralmente ocorrem no parênquima cerebral, mas também podem ser subaracnoideas ou intraventriculares⁹. Na vigência desses sintomas, devem ser solicitados exames de imagem.

A MAV pode ser achada ocasionalmente em exames de pessoas assintomáticas, que são cerca de 10 a 20% dos pacientes⁹. Os exames mais solicitados são tomografia computadorizada (TC), ressonância magnética (RM) e arteriografia por subtração digital (ASD).

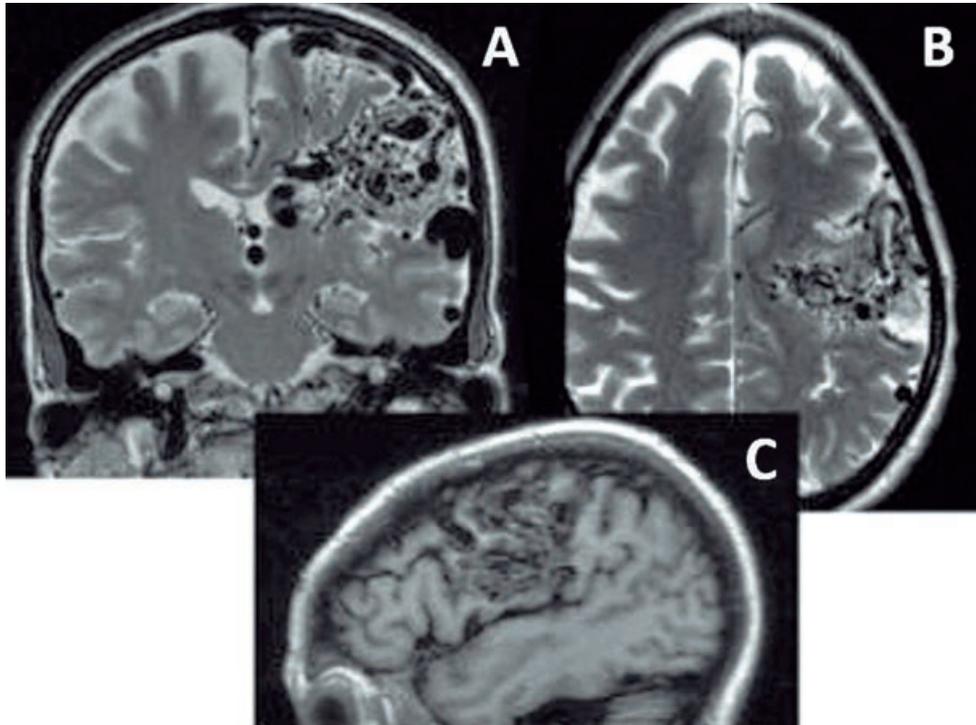
EXAMES DE IMAGEM

Na TC, a MAV pode aparecer como vasos serpenginosos na TC com contraste, também podem ser identificadas calcificações e hemorragias agudas advindas da MAV. Porém, para MAV menores a TC não é sensível⁹.

Na RM, demonstra-se como um exame superior à TC. É possível observar evidências de hemorragias anteriores, que podem ter sido sintomáticas ou não. Além de mudanças secundárias como edema, efeito de massa e isquemia nos tecidos adjacentes. A RM ponderada em T1 e T2 mostra vasos de baixo fluxo sendo pequenos ou grandes, a depender da extensão da MAV⁹.

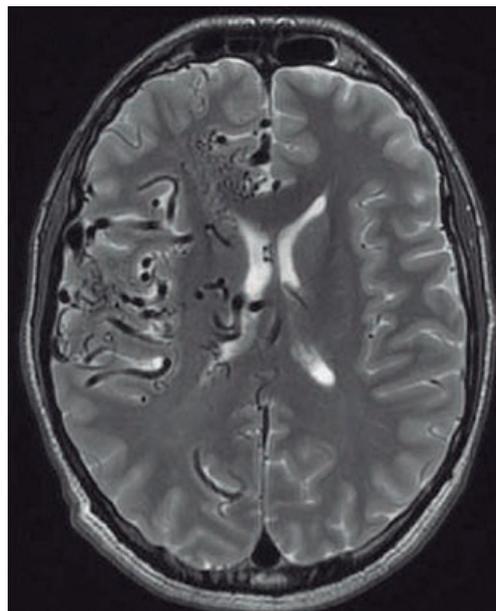
A arteriografia por subtração digital é o exame padrão-ouro para diagnóstico de MAV, pois ela mostra informações detalhadas sobre a angioarquitetura e hemodinâmica¹¹. Na arteriografia, a MAV se apresenta como uma massa de artérias alargadas e veias dilatadas e tortuosas, além de apresentar *shunt* arteriovenoso anormal⁹. Nela aparecem *nidus* pequenos que podem não aparecer na TC e RM, por isso deve ser realizada após TC e RM sem alterações em pacientes com hemorragia intracraniana espontânea. É de extrema importância para avaliar o tamanho da MAV, as artérias e veias de alimentação e drenagem, e se há aneurismas associados⁹. Além disso, é importante para avaliar a viabilidade e necessidade de intervenção, ajudando na escolha do tratamento¹¹.

Figura 1. A, B e C. MAV diagnosticada após ocorrências de convulsões, sem histórico de hemorragia.



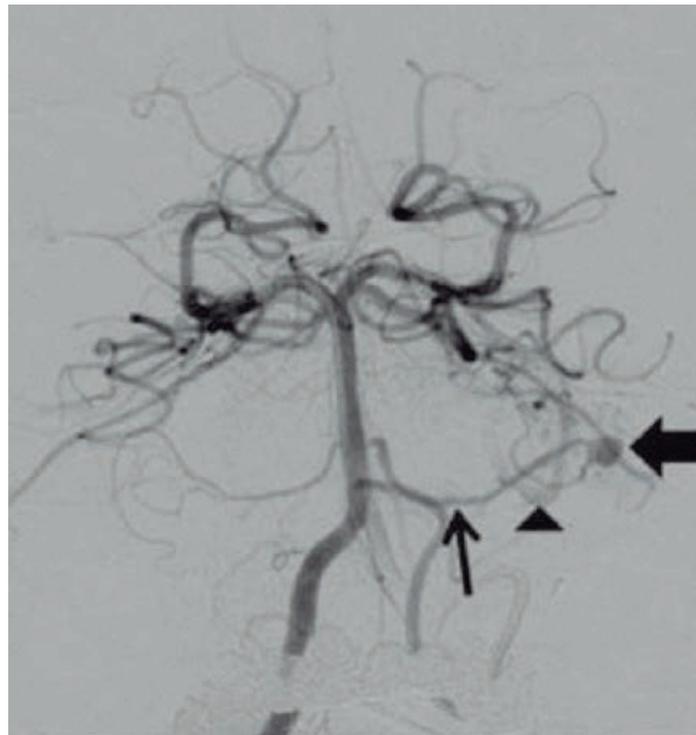
Fonte: adaptado de Mohr *et al.*, 2013¹⁰.

Figura 2. RM ponderada em T2 mostrando vários vasos sem fluxo no hemisfério direito, sugerindo MAV extensa.



Fonte: Adaptado de Flemming e Lanzino, 2017⁹.

Figura 3. Angiografia por subtração digital. A seta preta longa mostra a artéria cerebelar anterior inferior aumentada. A seta grande aponta para um aneurisma de artéria de alimentação no ponto onde o *nidus* começa. A ponta da seta preta mostra a drenagem.



Fonte: adaptado de Derdeyn *et al.*, 2017¹¹.

TRATAMENTO

O tratamento das MAVs apresenta como finalidade a prevenção de hemorragia intraparenquimatosa, controle de convulsões e reversão de déficit neurológico progressivo, visando o aumento da sobrevida do paciente com baixa morbidade e qualidade de vida. Tais objetivos, na maioria das vezes, só é alcançado com a resolução completa da lesão, sendo um grande desafio para toda a equipe multidisciplinar. Sabe-se que cada caso deve ser avaliado de forma individualizada, podendo o tratamento ocorrer através da microcirurgia, radiocirurgia ou abordagem endovascular, advindo de forma isolada ou combinação de mais de uma modalidade para que a cura possa ser atingida¹².

Sabe-se que a classificação de Spetzler e Martin tem como finalidade auxiliar na conduta terapêutica das MAVs, em virtude de seu caráter preditivo de risco cirúrgico. De tal forma, assume-

se que os graus I e II apresentam baixa morbidade com a cirurgia, enquanto MAV cerebral graus IV e V decorrem em um alto risco de morbidade pós-cirúrgica, optando-se por um tratamento conservador. Por outro lado, o grau III traz grandes desafios à equipe, sendo necessário inferir outras subclassificações e um seguimento multimodal com cirurgia, embolização e radiocirurgia. A maior pontuação da MAV prediz maior dificuldade e risco associado à ressecção cirúrgica^{13,14}.

Assim como o diagnóstico, a programação cirúrgica conta com alguns exames de imagem, sendo necessário o uso de TC de crânio e RM de encéfalo. A arteriografia de controle deve ser instituída durante a internação e previamente a alta, de forma a evitar hemorragias no pós-operatório, decorrente da presença de nidus residual e excisão incompleta¹⁵.

MAV GRAU I E II

Para esse subgrupo de lesões, o tratamento microcirúrgico é o padrão-ouro, em virtude da alta taxa de cura, pouca possibilidade de recidiva e baixa morbidade (0-5%) associada à ressecção cirúrgica^{13,14}.

MAV GRAU III

Esse grupo de lesões apresenta riscos cirúrgicos variáveis e por isso, o tratamento pode ter como referência a escala proposta por Lawton *et al.*, escala de Spetzler-Martin modificada. Esses observaram que MAVs grau III- (S1V1E1), semelhantes à MAV baixo grau, podem ter como opção terapêutica segura a ressecção microcirúrgica, já que apresentam 2,9% de risco cirúrgico. Já as MAVs grau III+ (S2V0E1), apresentam risco cirúrgico elevado e, por isso, devem ser tratadas conservadoramente e MAV grau III (S2V1E0) têm risco intermediário, necessitando de uma conduta individualizada¹³.

A radiocirurgia esterotáxica e o tratamento endovascular podem ser aplicados como opção terapêutica, sendo o primeiro interessante em casos de profundidade e eloquência das lesões¹⁶.

MAV GRAU IV E V

Essas MAVs são ditas de alto grau e, por isso, tratamentos conservadores devem ser considerados. Caso ocorra a presença de aneurismas intranidais e conseqüente sangramento, reserva-se um tratamento paliativo endovascular. Pode-se considerar, também, a radiocirurgia para MAV de até 3 cm¹⁶.

Há dois grupos das MAVs graus IV e V, sendo eles, MAV grandes superficiais em áreas eloquentes, ou MAVs grandes ou médias profundas. No primeiro, essa lesão deverá passar

por embolizações pré-operatórias para que reduza o fluxo sanguíneo dentro do *nidus*. No segundo grupo, o planejamento pode cursar com embolização para diminuição da MAV e posteriormente, radiocirurgia ou embolização pré-operatória¹⁶.

TRATAMENTO ENDOVASCULAR DAS MAVS CEREBRAIS

O tratamento endovascular é instituído com o paciente sob anestesia geral e o acesso é realizado pela artéria femoral. Sabe-se que, rotineiramente, para o tratamento das MAVs os serviços costumam utilizar os seguintes materiais, cianoacrilatos (p. ex.: Histoacryl®, Glubran®) e o copolímero de etileno-vinil-álcool (por ex.: Onyx®)¹².

Os objetivos da embolização, que pode ser realizada em conjunto com a microcirurgia ou radiocirurgia, é a oclusão de artérias profundas que nutrem a malformação e são inacessíveis pela cirurgia, diminuir o tamanho da MAV e obliterar os aneurismas associados¹¹. Tem-se na literatura que esse tratamento diminui o tempo de cirurgia, necessidade de hemotransfusão e morbimortalidade^{17,18,19}.

TRATAMENTO CIRÚRGICO DAS MAVS CEREBRAIS

Primeiramente, a embolização pré-operatória deve ser instituída para que possa ocorrer a demarcação de um limite de uma MAV eloquente e, também, reduzir o fluxo¹⁵. O tratamento microcirúrgico se dá através de uma craniotomia ampla, de forma com que o *nidus* da MAV fique exposto. O neurocirurgião deve realizar a oclusão das artérias nutricionais antes das veias drenantes reduzindo, assim, o fluxo sanguíneo¹⁸. Faz-se, então, a dissecação circunferencial da MAV ressecando todo o *nidus* para, posteriormente, proteger o paciente contra o ressangramento¹⁸. A lesão deve ficar separada do cérebro, seguindo com a separação das veias de drenagem. Por fim, realiza-se a revisão da cavidade cirúrgica^{15,20,21}.

REFERÊNCIAS

1. Porto AL, Porto CC. Porto & Porto – Semiologia Médica. 8a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2019.
2. Souza EC. Resultados do tratamento radiocirúrgico de doentes com malformações arteriovenosas encefálicas classificadas como graus 3A, 3B ou 5 previamente submetidos ou não à embolização. [Tese – Doutorado]. São Paulo: Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, Departamento de Neurologia; 2010.
3. Ribeiro SD. Grau das malformações arteriovenosas cerebrais sem ruptura e o risco de acidente vascular cerebral e morte em pacientes não tratados. [Dissertação – Mestrado]. Porto Alegre: Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Faculdade de Medicina, Programa de Pós-Graduação em Medicina: Ciências Cirúrgicas; 2018.
4. Spetzler RF, Martin NA. A proposed grading system for arteriovenous malformations. *J Neurosurg.* 1986;65(4):476-83.
5. Spetzler RF, Ponce FA. A 3-tier classification of cerebral arteriovenous malformations. *Clinical article. J Neurosurg.* 2011;114(3):842-9.
6. Braga FM, Melo PM. Guias de Medicina Ambulatorial e Hospitalar UNIFESP-EPM: Neurocirurgia. 1a ed. Baruer: Editora Manole; 2005.
7. Ondra SL, Troupp H, George ED, Schwab K. The natural history of symptomatic arteriovenous malformations of the brain: a 24-year follow-up assessment. *J Neurosurg.* 1990;73(3):387-91.
8. Mast H, Young WL, Koennecke HC, *et al.* Risk of spontaneous haemorrhage after diagnosis of cerebral arteriovenous malformation. *Lancet.* 1997;350:1065-1068.
9. Flemming KD, Lanzino G. Management of Unruptured Intracranial Aneurysms and Cerebrovascular Malformations. *Continuum.* 2017;23(1):181-210.
10. Mohr JP, Kejda-Scharler J, Pile-Spellman J. Diagnosis and treatment of arteriovenous malformations. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2013;13(2):324.
11. Derdeyn CP, Zipfel GJ, Albuquerque FC, *et al.* Management of Brain Arteriovenous Malformations: A Scientific Statement for Healthcare Professionals From the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke.* 2017;48(8):e200-e224.
12. Siqueira MG. Tratado de neurocirurgia. 1ª ed. Barueri: Manole; 2016.
13. Lawton MT. UCSF Brain Arteriovenous Malformation Study Project. Spetzler-Martin Grade III arteriovenous malformations: surgical results and a modification of the grading scale. *Neurosurgery.* 2003;52(4):740-8
14. Luessenhop AJ, Gennarelli TA. Anatomical grading of supratentorial arteriovenous malformations for determining operability. *Neurosurgery.* 1977;1(1):30-5.
15. Thompson RC, Steinberg GK, Levy RP, Marks MP. The management of patients with arteriovenous malformations and associated intracranial aneurysms. *Neurosurgery.* 1998;43(2):202-11
16. Figueiredo EG, Rabelo NN, Welling C. Conduas em neurocirurgia: fundamentos práticos – crânio. Rio de Janeiro: Thieme Revinter; 2022.
17. Jafar JJ, Davis AJ, Berenstein A, Choi IS, Kupersmith MJ. The effect of embolization with N-butyl cyanoacrylate prior to surgical resection of cerebral arteriovenous malformations. *J Neurosurg.* 1993;78(1):60-9.
18. Spetzler RF, Martin NA, Carter LP, Flom RA, Raudzens PA, Wilkinson E. Surgical management of large AVM's by staged embolization and operative excision. *J Neurosurg.* 1987;67(1):17-28.
19. DeMeritt JS, Pile-Spellman J, Mast H, *et al.* Outcome analysis of preoperative embolization with N-butyl cyanoacrylate in cerebral arteriovenous malformations. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1995;16(9):1801-7.
20. Hashimoto N, Nozaki K, Takagi Y, Kikuta K, Mikuni N. Surgery of cerebral arteriovenous malformations. *Neurosurgery.* 2007;61(1):375-87
21. Solomon RA, Connolly ES Jr, Prestigiacomo CJ, Khandji AG, Pile-Spellman J. Management of residual dysplastic vessels after cerebral arteriovenous malformation resection: implications for postoperative angiography. *Neurosurgery.* 2000;46(5):1052-60

MALFORMAÇÃO ARTERIOVENOSA SUPRATENTORIAL NÃO ROTA

MAVs são emaranhados vasculares congênitos, são comunicações anômalas diretas entre artérias e veias e podem estar localizada em qualquer local, influenciando na apresentação de sintomas ou não. MAVs supratentoriais podem acometer os lobos frontal, parietal e temporal, núcleos da base e tálamo. São classificadas pela classificação de Spetzler-Martin quanto a sua morfologia e classificação, quanto maior o grau, maior a lesão e a complexidade da área localizada

50% apresentam sintomas secundários a uma hemorragia

Convulsões acometem 25 a 40% dos pacientes

Hipertensão arterial é um fator diretamente relacionado a maior risco de hemorragia

O risco geral de hemorragia é estimado de 2 a 4% ao ano, sendo cumulativo

A morbidade de cada episódio de sangramento varia entre 30 a 50%

O diagnóstico pode ocorrer após sintomas neurológicos ou por achado ocasional ao exame

TC de crânio

RM de crânio

Arteriografia por subtração digital padrão-ouro

Vasos serpiginosos na TC com contraste, calcificações e hemorragias agudas
A TC não é sensível para MAVs menores

Evidências de hemorragias anteriores, edema, efeito de massa e isquemia de tecidos adjacentes. RM em T1 e T2 demonstra vasos de baixo fluxo

A finalidade do tratamento é a prevenção de hemorragia intraparenquimatosa, controle das convulsões e reversão do déficit neurológico

MAV grau I e II: padrão-ouro é microcirurgia com ressecção cirúrgica. Pela alta taxa de cura, pouca recidiva e baixa morbidade

MAV grau III: são subdivididas em MAVs grau III- (S1V1E1), seguindo o tratamento das de baixo grau; MAVs grau III+ (S2V0E1), tratamento conservador; e MAV grau III (S2V1E0) com conduta individualizada

MAV grau IV e V: tratamento conservador. Se MAV grandes superficiais em áreas eloquentes – embolizações pré-operatorias. E MAVs grandes ou médias profundas embolizar e posterior radiocirurgia ou embolização pré-operatória



CAPÍTULO 41

MALFORMAÇÃO ARTERIOVENÓSA INFRATENTORIAL NÃO-ROTA

Igor Silva de Novais
Leonardo Altieri Carletti
Pedro Naves Aguiar Ribeiro
Gabriela Ilias Bechara
Gustavo Rassier Isolan
Paulo Henrique Pires de Aguiar

INTRODUÇÃO

Malformação arteriovenosa (MAV) cerebral é definida como conjunto de estruturas vasculares em que o fluxo sanguíneo arterial flui diretamente para as veias de drenagem sem a existência de um leito capilar separando o lado arterial do venoso, formando os, assim denominados, *shunts* ou fístulas. Quando numerosos formam um emaranhado vascular denominado *nidus*¹⁻³.

As MAVs podem ocorrer em qualquer região do encéfalo, sendo divididas em supratentoriais (representando 85%) e infratentoriais (representando 15%). As MAVs infratentoriais podem ainda serem divididas naquelas que envolvem o cerebelo e naquelas que atingem estruturas profundas (podendo ser primariamente envolvidas ou de extensão de uma lesão superficial). As MAVs do tronco cerebral são raras, assim como as do quarto ventrículo¹⁻⁴.

Do ponto de vista epidemiológico, não há um consenso na literatura sobre a incidência e prevalência das MAVs; fator igualmente observado nas MAVs infratentoriais. Isso se dá pela dificuldade no diagnóstico, já que, muitas vezes, são assintomáticas. Na população americana, estima-se que a incidência das MAVs seja de 1,3/ 100.000 habitantes/ ano^{2,5}.

Neste capítulo, focaremos nos aspectos clínicos e cirúrgicos das malformações infratentoriais, principalmente na MAV cerebelar.

FISIOPATOLOGIA

O sistema circulatório é formado pela integração entre o sistema arterial e venoso. Através de artérias maiores, o sangue flui progressivamente para artérias de menores calibres, atingindo, por fim, os capilares (local para a troca de nutrientes e gases). A partir de capilares, o fluido atinge vênulas e, posteriormente, veias progressivamente maiores. Desse modo, é estabelecido o fluxo de sangue no corpo humano⁵.

As MAVs consistem em um enovelamento de vasos alterados, com ligações diretas entre artérias e veias, sem a passagem por estruturas como capilares, responsáveis por permitir o adequado fluxo dentro do sistema circulatório, impedindo qualquer distúrbio da condução⁵.

As MAVs ainda têm, em sua causa, fator misterioso. Frequentemente, são descritas como congênitas; entretanto, isso não está claro ou plenamente comprovado na medicina. As MAVs raramente são vistas em crianças. Os tipos de malformações encontradas mais comumente

em crianças são diferentes das formações mais visualizadas em adultos. Esse fator nos leva à dúvida em relação às suas origens, fomentando a questão vigente³. Existe ainda grande indagação acerca da possível participação da drenagem venosa no processo de formação das MAV. Não foram encontradas, em crianças, quantidades significativas de MAV, contraindicando a questão congênita; entretanto, foram encontradas malformações venosas. Dessa forma, essas alterações das veias provocam diminuição da drenagem, pré-dispondo a região a um processo de isquemia. Assim, frente a esse progresso, ocorre a liberação massiva de fatores angiogênicos pelos tecidos circulantes, o que poderia levar à formação de novos vasos e geração da MAV⁶.

Muitas malformações são divididas em múltiplos compartimentos, que podem convergir entre si ou não. Diversas vezes, isso não é observado nos exames de imagem. Esses compartimentos têm sistemas de drenagem e de alimentação diferentes. Isso evita o completo colapamento da MAV em casos de alteração abrupta da circulação, o que poderia favorecer hemorragias e edemas⁶.

Nas MAVs, teremos, ao invés de capilares realizando a passagem entre o sistema arterial e venoso, *nidus*, estruturas vasculares alteradas e fragilizadas. Junto a isso, acredita-se na existência de outros vasos, responsáveis por conectar o *nidus* às arteríolas e o *nidus* às vênulas. Esses são os chamados vasos perinidais, que constituem uma rede vascular inteira⁶.

Esse processo ganha notoriedade à medida que observamos resistência vascular crescente, para o sangue, dentro do *nidus*. Isso gera aumento da pressão transnidal, favorecendo o processo de ruptura vascular. Dessa maneira, a simples existência desse tipo vascular, frágil e alterado, já predispõe ao rompimento e hemorragia. Fator agravante consiste no tamanho da MAV: as menores favorecem o rompimento vascular⁶.

Outro importante componente desse tipo de formação é o sequestro do fluxo. A própria existência das MAV na circulação encefálica gera sequestro maior de sangue na respectiva região. Isso provoca uma irrigação diferenciada para partes distintas do tecido encefálico, distalmente ou próximas à malformação. Dessa maneira, acredita-se que muitos dos sintomas anteriores a qualquer acometimento agudo envolvendo as malformações ocorrem, sem que o paciente perceba, claramente, alterações significativas; as modificações dependem da localidade da malformação. Esse tipo de alteração de fluxo favorece a secreção de fatores de crescimento, como o VEGF1, responsáveis pela alteração das fenestras capilares (favorece formação de edema) e de seu número, levando ao aumento em ambos os casos⁶.

QUADRO CLÍNICO

Geralmente, as MAVs são assintomáticas, contudo, manifestações clínicas podem sugerir ao médico suspeitas de sua existência. Essas manifestações se dão basicamente, devido ao déficit de perfusão tecidual causados pela hipertensão venosa e pelo roubo de circulação⁷.

Diversas vezes, os sinais e sintomas de uma MAV não se apresentam de forma muito clara, de tal maneira que muitas malformações somente são descobertas após a morte da pessoa, na autópsia⁷.

Dentre os sinais e sintomas possíveis de serem observados, temos⁷:

- problemas motores;
- perda da consciência;
- tontura;
- piora da circulação nos membros;
- paralisia facial;
- alteração da visão;
- perda da sensação em parte do corpo;
- tontura;
- fraqueza muscular;
- zumbido nos ouvidos;
- dor de cabeça; e
- alteração do cheiro.

As formas mais comuns e a complicação mais temida das MAVs são as hemorragias. Além disso, crises epiléticas são tidas como um dos primeiros sinais demonstrados pelos pacientes. Sintomas como cefaleia estão presentes em até 24% das MAVs^{2,5}.

RISCOS

Os riscos apresentados pelas MAV são numerosos e complexos, fazendo de seu tratamento um fator desafiante para medicina, ainda hoje. A cada sangramento decorrente de uma MAV têm-se de 5 a 15% de mortalidade, sendo que em caso de sangramentos de MAVs de fossa posterior, como a cerebelar, menos da metade dos pacientes sobreviveram à primeira hemorragia. O principal risco, as hemorragias, pode resultar em diferentes consequências,

dependendo da região atingida. Assim, teremos: hemorragia intracraniana, hemorragia subaracnoidea e hemorragia intraparenquimatosa⁶.

O risco de acometimento hemorrágico varia de acordo com eventos anteriores (hemorragias anteriores), localização da MAV, presença de aneurismas nas artérias e o tipo de drenagem venosa⁸.

As chances para um sangramento nas MAVs são maiores no primeiro ano. Os valores caem, anualmente, a partir do ocorrido, alcançando números ínfimos após um período. Entretanto, após 2 sangramentos já ocorridos, as chances de um terceiro sangramento é significativamente maior. Com relação às MAVs nunca antes problematizadas, não há pleno consenso ou certeza dos riscos envolvidos⁸.

DIAGNÓSTICO E CLASSIFICAÇÃO

Saber a classificação das MAVs é de fundamental importância para saber a conduta a ser tomada. Geralmente, MAVs não rotas têm como principal opção observação do quadro clínico da patologia, e orientar o controle de sintomas secundários como por exemplo, as crises epiléticas e a enxaqueca⁹.

Além da avaliação clínica, podem ser feitos exames complementares, com objetivo principal de confirmação diagnóstica e classificação da malformação. Os principais exames utilizados na prática são: tomografia computadorizada (TC), ressonância magnética (RM), angiografia por RM, angiografia por TC e arteriografia cerebral, sendo considerada padrão-ouro. A partir dos achados podemos classificar as MAVs, conforme as classificações de Spetzler-Martin e Spetzler-Ponce^{2,5}.

- Spetzler-Martin: sistema de classificação responsável pela avaliação do risco de morbidade e mortalidade no tratamento cirúrgico das MAVs. Esse sistema relaciona morfologia e localização da malformação para análise do prognóstico. A pontuação varia de 1 a 5, sendo a alta indicativa de maior risco de complicações (especialmente hemorrágicas)⁸; e
- Spetzler-Ponce: sistema de classificação mais recente, com o mesmo objetivo da classificação de Spetzler-Martin, permite maior simplicidade na classificação das alterações arteriovenosas, mantendo o grau de precisão. O sistema é dividido em categorias A, B e C, muitas englobando os antigos escores de Spetzler-Martin. Dessa maneira, a categoria A englobaria as MAVs relacionadas ao escore I e II. A categoria B corresponderia ao escore III. A categoria C relacionada ao escore IV e V⁸.

O tratamento para a categoria C consiste em tratamento conservador, ou seja, somente observação (exceção a determinadas complicações como déficits neurológicos, aneurismas, hemorragia e síndrome do roubo cerebral); com relação à categoria B, o tratamento é variável, com diversas possibilidades de intervenção; o tratamento da categoria A é cirúrgico⁸.

PRINCIPAIS TIPOS DE MAVS CEREBELARES

MAV SUBOCCIPITAL

MAVs suboccipitais são aquelas que estão presentes na superfície occipital, sendo esta a maior face do cerebelo e envolve os lobos semilunar superior e inferior, lobo biventral e os seios sigmoide e transversos. Representam aproximadamente um quinto de todas as MAVs cerebelares. Essa MAV tem a particularidade de receber suprimento dos 3 principais ramos do tronco encefálico, PICA, AICA e cerebelar superior. Sendo mais específico, pelos ramos corticais distais da artéria cerebelar superior superiormente, pela PICA inferiormente e pela AICA lateralmente^{3,10,11}.

MAV CEREBELAR TENTORIAL

As MAVs cerebelares tentoriais representam um quinto de todas as MAVs cerebelares. A superfície tentorial é composta pelos lobos semilunar, simples e quadrangular. Como descrito nas considerações anatômicas, a fissura primária separa a superfície tentorial em anterior e posterior. É suprida pelos ramos corticais distais da artéria cerebelar superior e drena superficialmente para os seios transversos ou retos ou profundamente para a veia de Galeno^{3,11}. Na Figura 1, observamos a dissecação de uma MAV na superfície tentorial.

MAV VERMIANA

Por estar na linha média, a MAV pode ser localizada no vérmis suboccipital ou tentorial. É irrigada pelos ramos distais da artéria cerebelar superior bilateralmente. Representa cerca de 30% das MAVs cerebelares, sendo a mais comum. As MAVs tentoriais envolvem a língua, lóbulo central, cúpula e/ou declive e representam 90% das MAVs cerebelares, já as suboccipitais envolvem o fólio, tubérculo, pirâmide, úvula e/ou nódulo e representam os 10% das MAVs vermiana^{3,11}.

MAV TONSILAR

As MAVs tonsilares são pequenas e se localizam paramedialmente à tonsila, sendo considerada a menos prevalente entre as MAVs cerebelares. É irrigada pela PICA unilateralmente e drenada pelas veias vermicianas inferiores e veias tonsilares^{3,11}.

MAV PETROSA

Estão na superfície petrosa do cerebelo, onde localiza os lóbulos quadrangular, simples, semilunar superior, inferior, lóbulos semilunares e biventrals e lateralmente aos nervos cranianos VII (facial) e VIII (vestibulococlear). Todos localizados na face anterior do cerebelo e posterior à parte petrosa do osso temporal. A AICA é a principal artéria que irriga a MAV petrosa^{3,11}.

Figura 1. MAV cerebelar tentorial.



Fonte: Imagem cedida por Dr. Gustavo Rassier Isolan.

MAV DO TRONCO ENCEFÁLICO

As malformações do tronco encefálico são raras, representando cerca de 2-6% de todas as MAVs¹². Essas MAVs possuem curso clínico mais agressivo do que as MAVs supratentoriais, sendo a hemorragia presente em cerca de 15 a 17,5% dos casos observados. Concomitante, possui prognósticos péssimos, chegando a índice de mortalidade de 33%^{9,13,14}.

Na literatura, são descritos 6 subtipos de malformações do tronco encefálico: aquelas que se localizam na face anterior do mesencéfalo, assim como na sua face posterior, aquelas na face anterior da ponte e lateral da ponte. Também são observados na face anterior e lateral da medula⁹.

TRATAMENTO

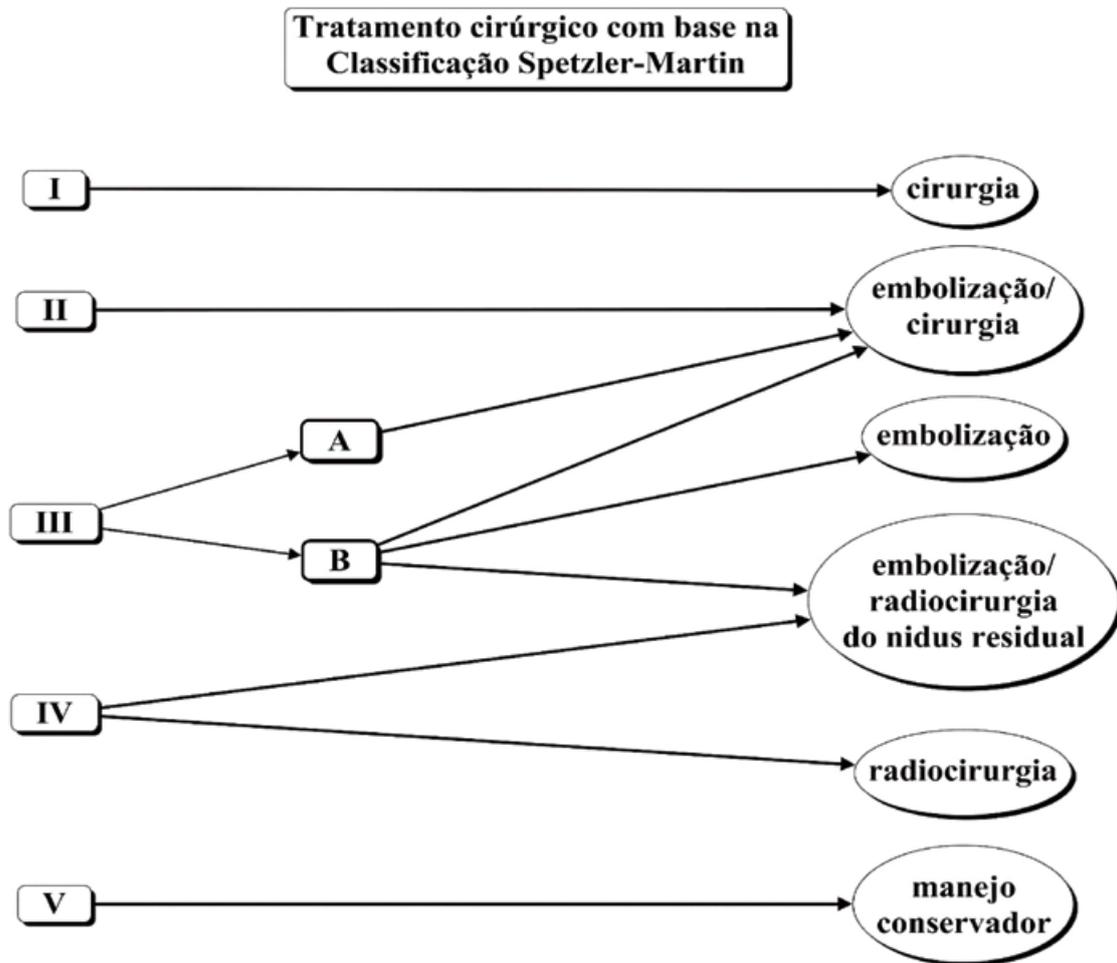
O tratamento para as MAVs de uma maneira geral, inclui a ressecção microcirúrgica, embolização endovascular ou tratamento por radioterapia esteoreotática. Todos esses procedimentos têm o objetivo de evitar eventos hemorrágicos. Além disso, muitos fatores devem ser levados em conta quando se pensa no tratamento cirúrgico, como a localização da MAV, idade do paciente, sangramento prévio e a presença de sintomas^{2,15}.

A embolização endovascular, assim como nas outras técnicas, tem como objetivo a eliminação do *nidus*. As principais terapêuticas endovascular que podem ser utilizadas são a embolização estagiada em seções separadas, embolização terapêutica em seção única, tratamento endovascular prévio à ressecção cirúrgica e o tratamento paliativo para alívio dos sintomas^{2,15}.

O tratamento microcirúrgico é definido com base na classificação de Spetzler-Martin (SM), que é baseada em três parâmetros: tamanho da MAV, a presença de drenagem venosa profunda e a presença de tecido cerebral adjacente à MAV^{2,15}. A Figura 2 mostra as possibilidades de tratamento a depender da classificação de Spetzler-Martin.

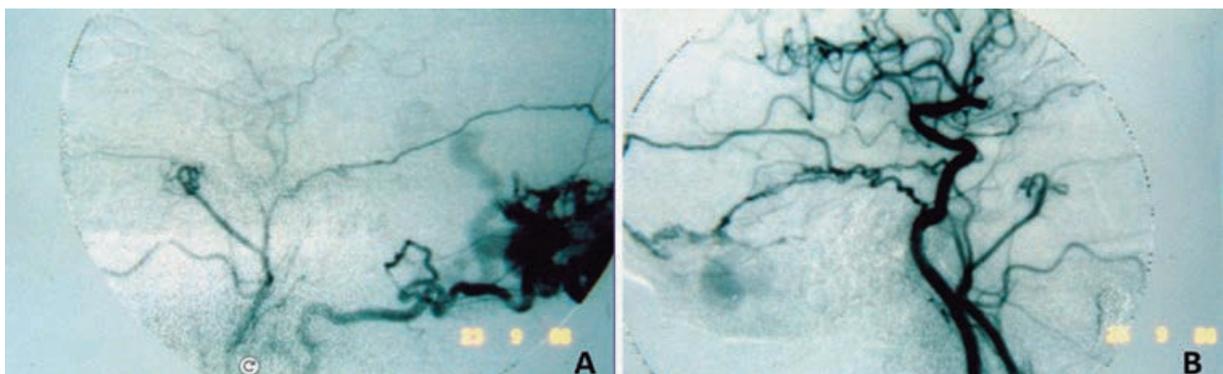
Nas MAVs SM de grau 1 e 2 o tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica, contudo não é descartado a prática de embolização e radiocirurgia. Nas SM de grau 3 existe grande divergência na literatura, contudo, pode ser empregada ressecção microcirúrgica, radiocirurgia, embolização ou a combinação desses processos^{2,15}. A Figura 3 mostra o resultado após cirurgia por embolização.

Figura 2. Esquema representativo mostrando as possibilidades do tratamento cirúrgico.



Fonte: Cedida por Dr. Paulo Henrique Pires de Aguiar

Figura 3. Angiografia demonstrando resultado pós cirurgia de embolização.



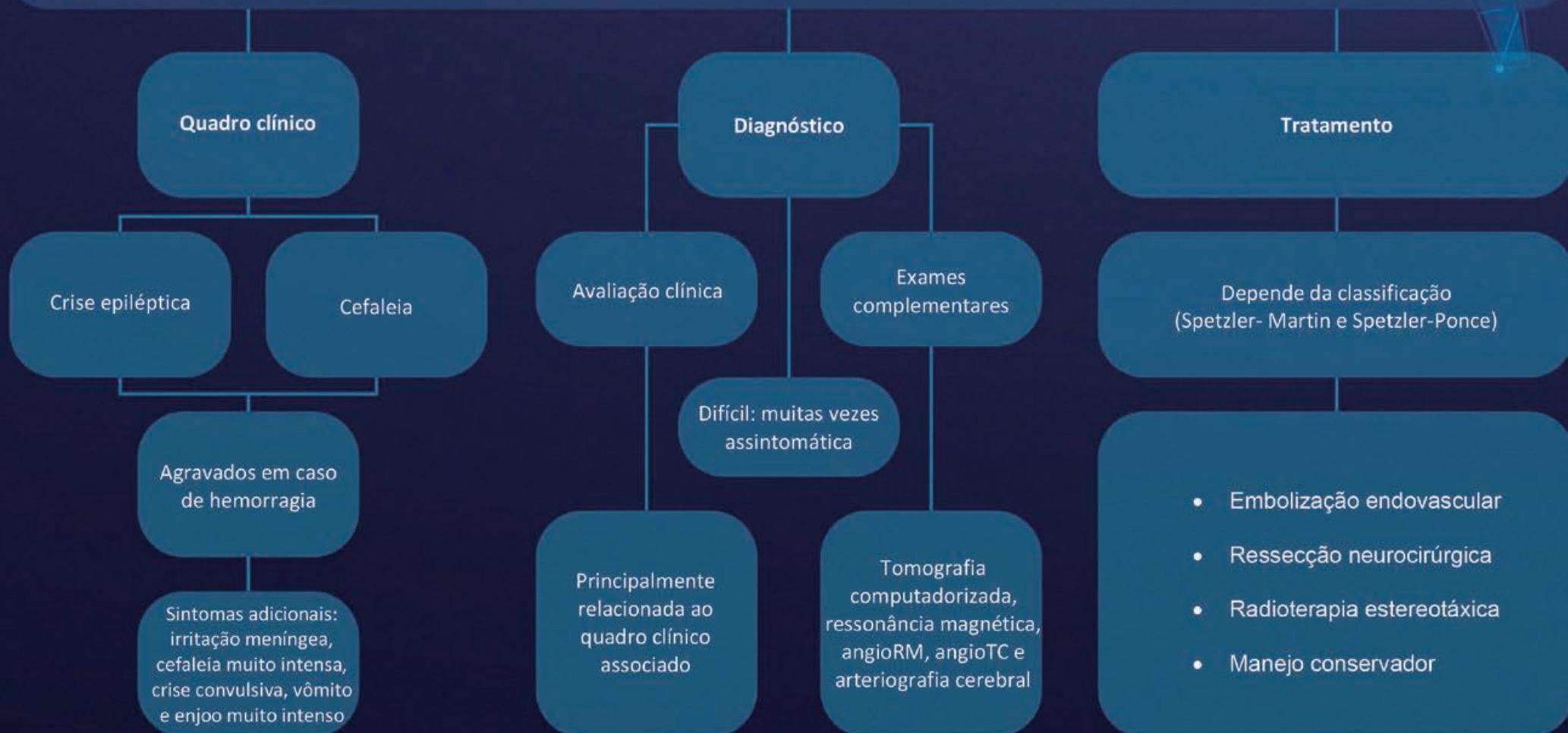
Fonte: Imagem cedida por Dr. Paulo Henrique Pires de Aguiar

REFERÊNCIAS

1. Challa VR, Moody DM, Brown WR. Vascular malformations of the central nervous system. *J Neuropathol Exp Neurol.* 1995;54(5):609-21.
2. Siqueira MG. Tratado de Neurocirurgia. 1a ed. Manole; 2016.
3. Lawton MT. Cerebellar Arteriovenous Malformation. In: Seven AVMs – Tenets and Techniques for Resection. 1a ed. Thieme; 2014. pp.271-279.
4. Bradac GB. Cerebral Angiography – Normal Anatomy and Vascular Pathology. Springer; 2011.
5. Stefani MA, Antunes ACM, Cabral LS, Stefani ET. Malformações Arteriovenosas Cerebrais. In: Giacomelli Leal A, de Aguiar PHP, Ramina R, eds. Tratado de Neurologia Clínica e Cirúrgica Da Academia Brasileira de Neurocirurgia. 1a ed. Atena; 2022. pp.260-262.
6. Mofakhar P, Hauptman JS, Malkasian D, Martin NA. Cerebral arteriovenous malformations. Part 2: physiology. *Neurosurg Focus.* 2009;26(5):E11.
7. John Hopkins Medicine. Arteriovenous Malformations. 2022. Disponível em: <https://www.hopkinsmedicine.org/health/conditions-and-diseases/arteriovenous-malformations>.
8. Ribeiro DS. Grau das Malformações Arteriovenosas Cerebrais sem ruptura e o risco de acidente vascular cerebral e morte em pacientes não tratados. [Mestrado]. Porto Alegre; 2018. Disponível em: <https://www.lume.ufrgs.br/bitstream/handle/10183/189406/001087815.pdf?sequence=1>.
9. Han SJ, Englot DJ, Kim H, Lawton MT. Brainstem arteriovenous malformations: anatomical subtypes, assessment of “occlusion in situ” technique, and microsurgical results. *J Neurosurg.* 2015;122(1):107-117.
10. Machado ABM, Haertel LM. Vascularização do Sistema Nervoso Central e Barreiras Encefálicas. In: Neuroanatomia Funcional. Atheneu; 2014. pp.85-87.
11. Rodríguez-Hernández A, Kim H, Pourmohamad T, *et al.* Cerebellar arteriovenous malformations: anatomic subtypes, surgical results, and increased predictive accuracy of the supplementary grading system. *Neurosurgery.* 2012;71(6):1111-24.
12. Madhugiri VS, Teo MKC, Vavao J, Bell-Stephens T, Steinberg GK. Brainstem arteriovenous malformations: lesion characteristics and treatment outcomes. *J Neurosurg.* 2018;128(1):126-136.
13. Lai LF, Chen JX, Zheng K, He XY, Li XF, Zhang X, Wang QJ, Duan CZ, Chen M. Posterior fossa brain arteriovenous malformations : Clinical features and outcomes of endovascular embolization, adjuvant microsurgery and radiosurgery. *Clin Neuroradiol.* 2018;28(1):17-24.
14. Lessa SS, Paz-Archilla JA, Amorim BL, *et al.* Microsurgical treatment for cerebello mesencephalic fissure arteriovenous malformations after multiple sessions of endovascular treatment. *Surg Neurol Int.* 2021;12:214.
15. Grzyska U, Fiehler J. Pathophysiology and treatment of brain AVMs. *Klin Neuroradiol.* 2009;19(1):82-90.

MALFORMAÇÕES ARTERIOVENOSAS INFRATENTORIAIS NÃO ROTAS

Alteração do fluxo sanguíneo através da ligação entre veias e artérias por meio de *nidus*





CAPÍTULO 42

FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL INTRACRANIANA

Gabriela Ilias Bechara
Pedro Naves Aguiar Ribeiro
Igor Silva de Novais
Iracema Araújo Estevão
Paulo Henrique Pires de Aguiar

INTRODUÇÃO

A fístula arteriovenosa dural intracraniana (FAVD) é definida como malformação que consiste em comunicação venosa no interior dos folhetos da dura-máter com artérias meníngeas. Deste modo, as veias acometidas passam a ter fluxo arterializado^{1,2}.

Na maior parte das vezes os pacientes são assintomáticos, entretanto, quando apresentam alterações clínicas, estas variam com a localização anatômica. As apresentações variam e podem ser cefaleia, zumbido pulsátil e até quadros demenciais^{1,2}.

Muitos pacientes têm seu diagnóstico como achado incidental, portanto, evidências na literatura apontam para maior incidência desta patologia^{3,4,5}.

A fístula pode estar presente em qualquer parte da dura máter com leve predominância de afecção do lado esquerdo. Os locais mais frequentes são supratentoriais, dos quais o mais relevante numericamente é a junção transverso-sigmoide, mas pode acometer também o seio cavernoso, a lâmina cribiforme, etc^{2,3,5}.

Geralmente, são lesões únicas, porém há relatos de diversas lesões em um mesmo indivíduo. Quando múltiplas, há forte evidência de associação genética causal^{3,5}.

EPIDEMIOLOGIA

A fístula arteriovenosa dural intracraniana corresponde a aproximadamente 10-15% da totalidade de malformações vasculares cerebrais. A incidência total é de 1,5 a 2,9 por milhão de pessoas nos EUA. É mais comum em homens e diagnosticada majoritariamente entre os 40 a 60 anos de idade, podendo afetar qualquer idade e com afecção mais relevante em ramos de V2 ou V3^{1,2,3,5}.

Esta patologia, segundo Borden, possui subclassificações baseadas na anatomia da lesão que auxiliam na padronização da mortalidade e morbidade da doença³.

Os tipos II e III possuem uma chance de mortalidade anual de 10,4%, risco de hemorragia de 8,1% e déficits neurológicos não hemorrágicos de 6,9%. Após um episódio de sangramento, a chance de recorrência é de 35%².

FISIOPATOLOGIA

A fisiopatogenia da formação das FAVD não está completamente elucidada. Na literatura, há relatos de variância entre faixa etária, em crianças acredita-se predominar a origem con-

gênita, já entre adultos costuma ser adquirida, relacionando-se com trombose de seio venoso, alterações oncológicas, traumas, infecções e pós-operatórios neurocirúrgicos^{2,3,4,5}.

A teoria mais aceita na literatura atualmente é a relação da trombose venosa e o desenvolvimento de FAVD. Acredita-se que a trombose local, mesmo que assintomática, gera ambiente de hipoxigênico, liberando fatores angiogênicos que culminam na formação de novos pequenos vasos, que ao se desenvolver geram *shunts* entre a circulação arterial e venosa, gerando a arterialização das veias acometidas^{6,7,8,9}.

Fatores de crescimento vasculares e de fibroblastos foram encontrados nas paredes de fístulas dos pacientes acometidos, corroborando com a teoria supracitada^{1,5,8}.

Há associação entre a formação das lesões e genes específicos. Um lipídio intracelular envolvido na diferenciação celular, o FABP4 foi encontrado mutado em mais de 65% de amostras de pacientes com malformações de artérias cerebrais adquiridas. Ademais, os genes NOTCH, BRAF, VEGF e KRAS também se mostraram relevantes na patogenia^{1,7,9}.

Quando há sangramento, o sangue causa inflamação tecidual e conseqüentemente edema, com resultante de vasoconstrição compensatória em outras áreas. Além disso, o suprimento necessário de O₂ não chega nas células neurais, que entram na cascata hipoxêmica^{7,9}.

Sem ATP para manter a polaridade, o neurônio despolariza, e libera neurotransmissores. Ademais, a bomba de sódio e potássio para de funcionar fazendo com que sódio e cálcio se acumulem em concentrações lesivas. A célula inicia o processo de respiração anaeróbia, que libera CO₂, H⁺ e radicais livres, que lesam a membrana celular. Se houver reperusão nessa fase, o oxigênio formará superóxido e ocorre também a formação de H₂S, causando morte celular^{7,9}.

Além da hipóxia, também pode haver o edema e conseqüente herniação^{7,9,10}.

QUADRO CLÍNICO

Por ter sintomas muito variados de acordo com sua localização ou até mesmo ser assintomática, a fístula arteriovenosa intracraniana geralmente só é diagnosticada quando há repercussão^{2,3,4,5}.

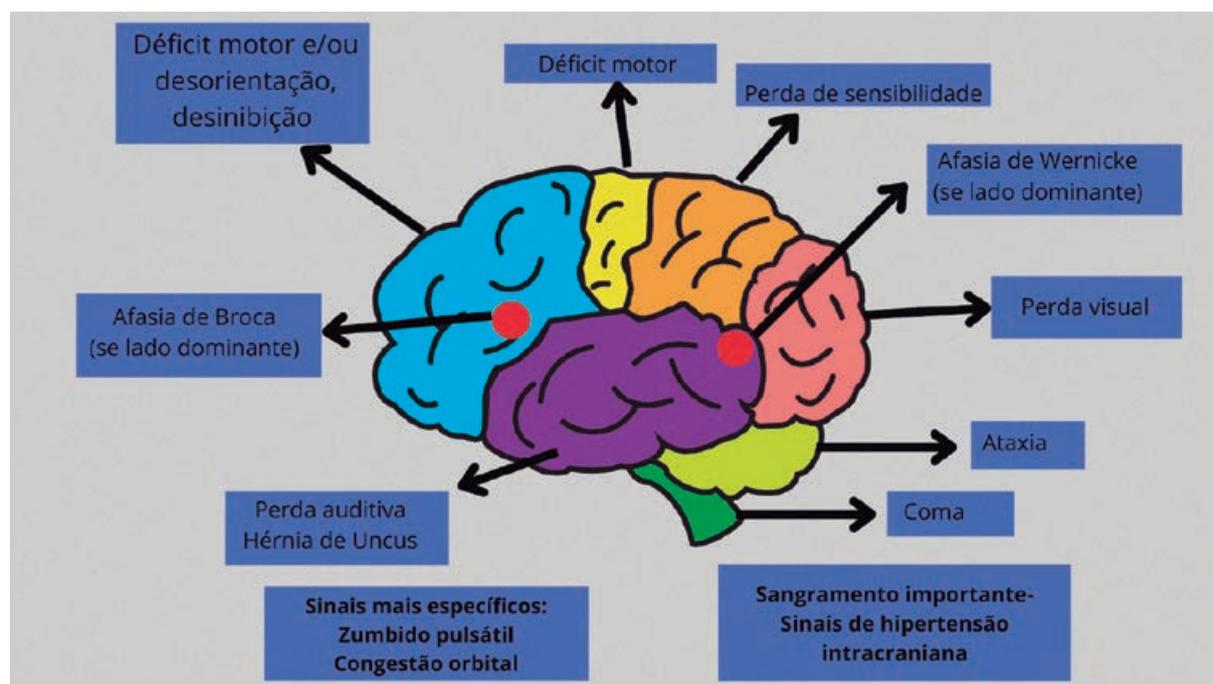
A sintomatologia deve-se à arterialização e ao redirecionamento do fluxo venoso^{1,4,5,6}.

Em grande parte dos pacientes, pode haver congestão venosa e ruptura de veias causando hemorragia, hipertensão intracraniana e até mesmo morte, que pode ocorrer muito rapidamente a depender da extensão e localização da área lesada^{5,6}.

Os sinais mais específicos são zumbido pulsátil e congestão orbital. Pode apresentar também sintomatologia de lesão em neurônio motor superior (hiperreflexia e espasticidade) e/ou sinais de hipertensão intracraniana (vômitos em jato, zumbidos, rebaixamento de consciência, dor intensa e aguda). Porém, há na literatura casos que se manifestaram apenas com hemorragia, demência progressiva, neuralgia do trigêmeo ou até mesmo morte espontânea (nos casos de lesões em ponte e bulbo, especialmente)^{6,12,13,14}.

Geralmente costuma ser diagnosticada quando há repercussão clínica ou como achado incidental durante investigação de outras queixas inespecíficas, como a cefaleia^{14,15,16}.

Figura 1. Sintomatologia possível da FAVD.



Fonte: os autores, 2023.

DIAGNÓSTICO

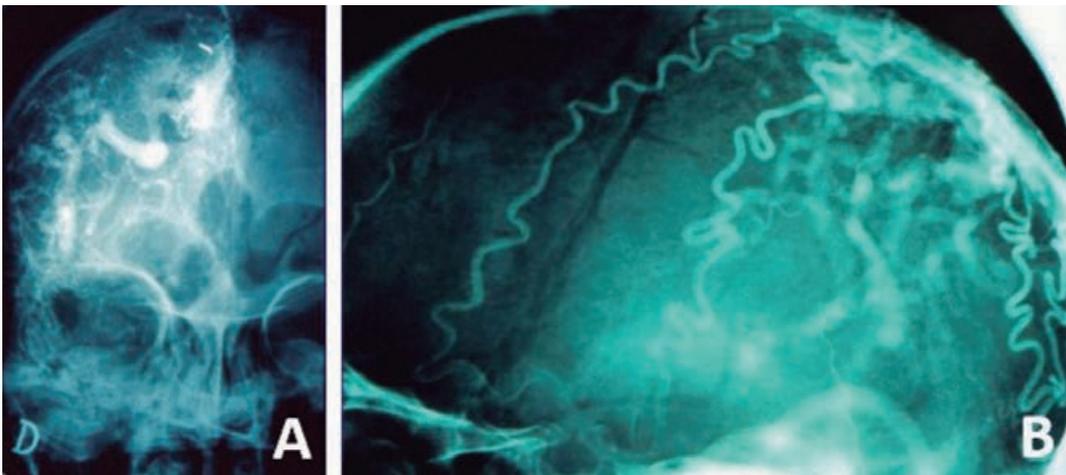
Para realizar o diagnóstico da FAVD, é necessário um exame de imagem¹¹.

O exame mais sensível e específico para o diagnóstico é a angiografia, caracterizando-se por ser um exame dinâmico capaz de identificar a localização, extensão da lesão e levantar possibilidades de tratamento^{11,12}.

Na ressonância magnética (RM) e na tomografia computadorizada (TC), a fístula pode se parecer com tumores ou apenas com hemorragia, por isso, não são os exames mais indicados para o diagnóstico^{6,11,12}.

A trombofilia deve ser investigada em todos os pacientes^{5,15}.

Figura 2. Angiografia de FAVD. **A.** imagem anteroposterior. **B.** imagem de perfil.



Fonte: os autores, 2023

TRATAMENTO E PROGNÓSTICO

A escolha do método de tratamento baseia-se na sintomatologia e na gravidade da fístula, avaliada segundo as escalas de Borden e Cognard.

Fístulas de menor grau nas escalas e assintomáticas serão submetidas a tratamento conservador, sendo monitorizada constantemente com exames de imagem. Já FAVDs sintomáticas ou de grau elevado necessitam de intervenção, com o objetivo de desconectar completamente a fístula arterial e venosa, removendo a arterialização das veias.

O tratamento mais indicado é a embolização da fístula e, portanto, correção do defeito. Entretanto, pode haver necessidade de cirurgia aberta devido às variadas extensões do deste^{5,10}.

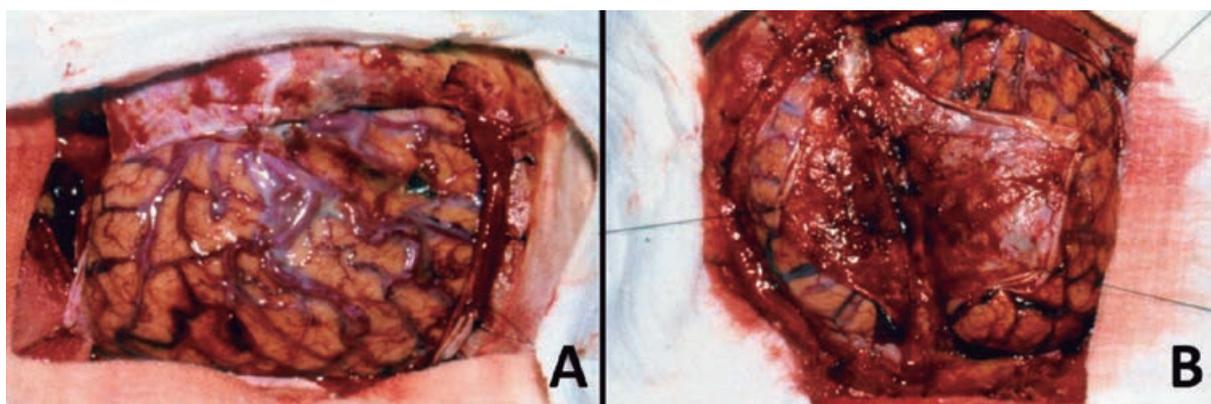
O prognóstico depende da área afetada, do tamanho da fístula e se há refluxo ou sangramento^{1,3,5,10}. Áreas bulbares e pontinas, quando afetadas tendem a provocar resultados mais drásticos, por estarem relacionados com as funções vitais do corpo⁵.

Fístulas com refluxo tem maior tendência a causarem alguma sintomatologia, lembrando a classificação de Borden, maior risco de comportamento agressivo e piores desfechos¹.

E assim como em outras patologias, quanto maior o tempo de sangramento, maior a lesão celular e, portanto, maior a irreversibilidade do quadro².

A terapia gênica atuaria diretamente na causa do defeito, entretanto ainda não está disponível para uso comum, apenas para pesquisas⁴.

Figura 3. A e B. Cirurgia para correção de FAVD.



Fonte: os autores, 2023

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

- AVC isquêmico e hemorrágico;
- trombose do seio venoso cerebral; e
- demência.

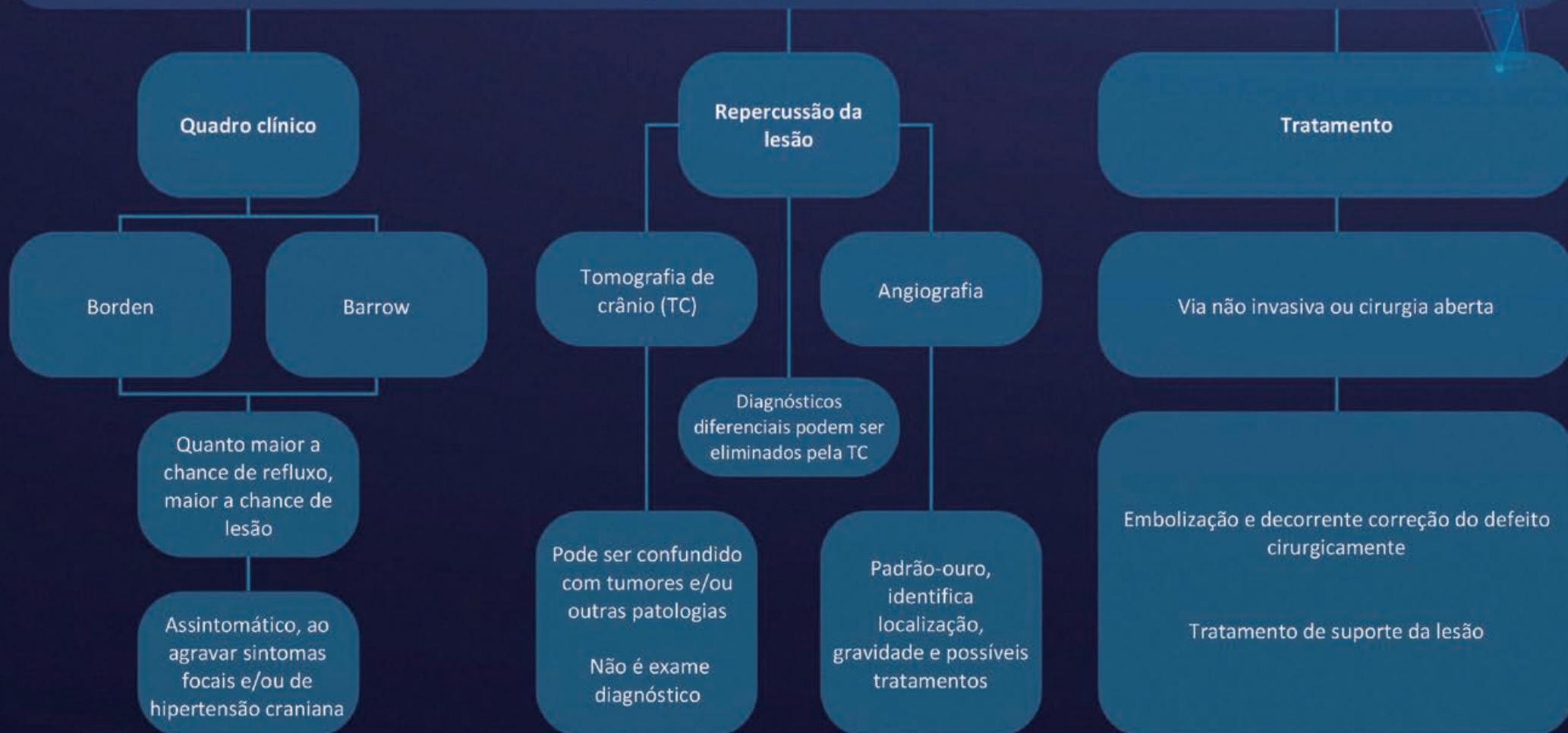
A maior parte dos diagnósticos pode ser descartada através da ressonância magnética, ou tomografia de crânio, entretanto, a FAVD tem seu diagnóstico definitivo pela angiografia cerebral (estudo dinâmico).

REFERÊNCIAS

1. Elhammady MS, Ambekar S, Heros RC. Epidemiology, clinical presentation, diagnostic evaluation, and prognosis of cerebral dural arteriovenous fistulas. *Handb Clin Neurol*. 2017;143:99-105.
2. Baharvahdat H, Ooi YC, Kim WJ, Mowla A, Coon AL, Colby GP. Updates in the management of cranial dural arteriovenous fistula. *Stroke Vasc Neurol*. 2019;5(1):50-58.
3. Borden JA, Wu JK, Shucart WA. A proposed classification for spinal and cranial dural arteriovenous fistulous malformations and implications for treatment. *J Neurosurg*. 1995;82(2):166-79.
4. Cognard C, Gobin YP, Pierot L, Bailly AL, Houdart E, Casasco A, Chiras J, Merland JJ. Cerebral dural arteriovenous fistulas: clinical and angiographic correlation with a revised classification of venous drainage. *Radiology*. 1995;194(3):671-80.
5. Hacein-Bey L, Konostas AA, Pile-Spellman J. Natural history, current concepts, classification, factors impacting endovascular therapy, and pathophysiology of cerebral and spinal dural arteriovenous fistulas. *Clin Neurol Neurosurg*. 2014;121:64-75.
6. Yoon JY, Regenhardt RW, Leslie-Mazwi TM. Dural Arteriovenous Fistula Presenting with Reversible Dementia. *Ann Neurol*. 2021;90(3):512-513.
7. Ota T, Komiyama M. Pathogenesis of non-hereditary brain arteriovenous malformation and therapeutic implications. *Interv Neuroradiol*. 2020;26(3):244-253.
8. Ide S, Kiyosue H. [Dural Arteriovenous Fistula]. *No Shinkei Geka*. 2021 Mar;49(2):362-367.
9. Uranishi R, Nakase H, Sakaki T. Expression of angiogenic growth factors in dural arteriovenous fistula. *J Neurosurg*. 1999;91(5):781-6.
10. Li C, Yu J, Li K, Hou K, Yu J. Dural arteriovenous fistula of the lateral foramen magnum region: A review. *Interv Neuroradiol*. 2018;24(4):425-434.
11. Guédon A, Saint-Maurice JP, Thépenier C, *et al*. Results of transvenous embolization of intracranial dural arteriovenous fistula: a consecutive series of 136 patients with 142 fistulas. *J Neurosurg*. 2021:1-9.
12. Ando T, Yoshimura T, Kawakami O. *Brain Nerve*. 2021;73(6):685-696.
13. Hou K, Li G, Luan T, Xu K, Yu J. Endovascular treatment of the cavernous sinus dural arteriovenous fistula: current status and considerations. *Int J Med Sci*. 2020;17(8):1121-1130.
14. Brown EC, Texakalidis P, Stedelin B, *et al*. Dural Arteriovenous Fistula Presenting as Trigeminal Neuralgia: 2 Case Reports and Review of the Literature. *World Neurosurg*. 2020;139:298-308.
15. Yang S, You R, Wu W, Wei Z, Hong M, Peng Z. Dural Arteriovenous Fistula Complicated with Cerebral Venous Sinus Thrombosis. *World Neurosurg*. 2020;134:348-352.
16. Aragão A, Merida K, Leal AG, Meneses MS. Fístula Arteriovenosa Dural Intracraniana. *J Bras Neurocirurg*. 2018;26:300-307.

FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL INTRACRANIANA

É uma malformação que consiste na comunicação dentro dos folhetos da dura-máter entre artérias meníngeas e seios venosos e/ou veias subaracnoideas





CAPÍTULO 43

FÍSTULA CARÓTIDO- CAVERNOSA

Gabriel dos Santos de Azeredo Coutinho
Antônio Augusto Moreira Barbosa
Geovanna Lopes Carneiro Pereira
Larissa Paixão Batista
Luiz Felipe de Oliveira Andrade
Noel Peixoto Schechtman

INTRODUÇÃO

Fístulas carótido-cavernosas (FCC) são comunicações arteriovenosas anormais que permitem que ocorra fluxo sanguíneo de forma direta ou indireta da artéria carótida para o seio cavernoso (SC). A classificação dessas fístulas pode ser dada considerando suas propriedades hemodinâmicas, etiológicas e anatômicas (Quadro 1).

Hemodinamicamente, pode-se classificar em alto ou baixo fluxo. Etiologicamente, podemos classificar as FCC em espontâneas ou traumáticas. Por fim, podemos classificar anatomicamente, em diretas (que surgem diretamente da artéria carótida) e em indiretas (que originam de ramos da artéria carótida).

Quadro 1. Classificação das fístulas carótido-cavernosas

Tipo	Classificação
Hemodinâmica	Alto fluxo x Baixo fluxo
Etiológica	Espontânea x Traumática
Anatômica	Direta x Indireta

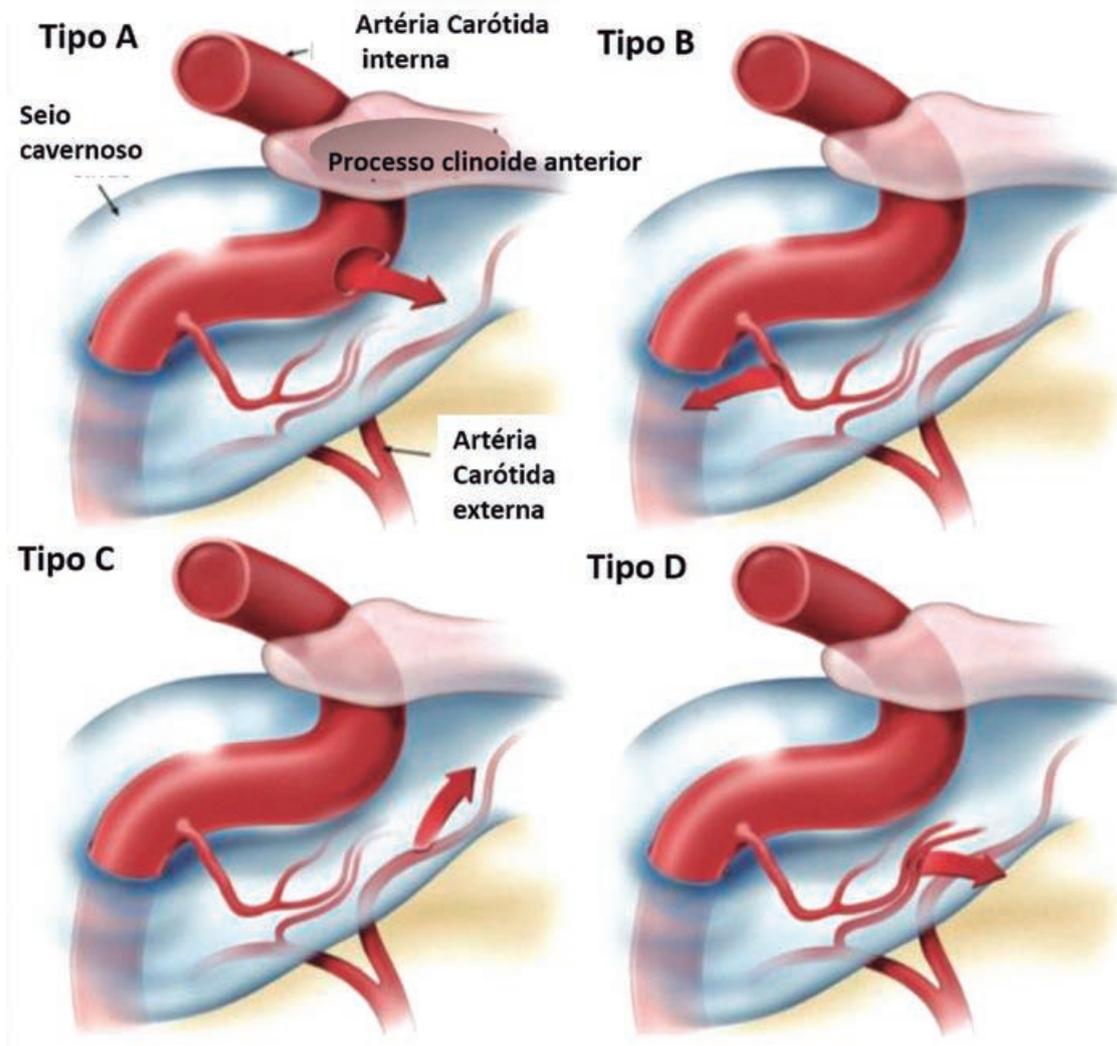
Fonte: os autores, 2023.

Existe uma nomenclatura criada no *Neurological Barrow Institute* que divide essas fístulas em 4 tipos, de A a D¹.

As fístulas do tipo A são fístulas diretas e com alto fluxo. Normalmente estão relacionadas a traumas ou ruptura de aneurisma. É o tipo mais comum de FCC, chegando a até 80% de todas as fístulas.

Tipo B a D são de baixo fluxo, indiretas, surgem do ramo meníngeo da artéria carótida interna (ACI) ou da artéria carótida externa (ACE). Tipo B são da ACI, tipo C são da ACE e tipo D são de ambas.

Figura 1. Classificação de Barrow das FCCs.



Fonte: adaptado de Ellis *et al.*, 2012¹.

EPIDEMIOLOGIA

As FCCs traumáticas são o tipo mais comum, representando até 75% dos casos. Foi relatado que aproximadamente 4% dos pacientes com alguma fratura de base de crânio apresentam a FCC. Do ponto de vista epidemiológico, são mais comuns em adultos jovens e do sexo masculino, tendo em vista a prevalência maior de traumas nessa população^{1,2,3}.

As fístulas espontâneas são responsáveis por até 25% de todos os casos, e são mais comuns em pacientes do sexo feminino e a partir da 5ª década de vida. Os aneurismas cavernosos rotos da ACI são uma causa frequente de FCC diretas e espontâneas^{1,2,3}.

Além dos aneurismas cavernosos, sabe-se que algumas condições genéticas predis põem os pacientes a FCC espontâneas, como displasia fibromuscular, síndrome de Ehlers-Danlos e pseudoxantoma elástico. Acredita-se que os defeitos da parede arterial nesses pacientes os predisponham à formação de FCC¹.

Em indivíduos sem aneurismas cavernosos ou síndromes de predisposição, a trombose venosa microscópica ou aumentos na pressão do seio cavernoso podem facilitar a formação da fístula causando rupturas microscópicas. Fatores considerados como contribuintes às rupturas nesses vasos incluem hipertensão arterial sistêmica, doença vascular aterosclerótica, gravidez, esforço, doença vascular diabética e doença vascular do colágeno¹.

QUADRO CLÍNICO

Nas fístulas de alto fluxo, as manifestações clínicas são provenientes do aumento da pressão das veias orbitais, cursando com congestão venosa que se manifesta, geralmente, com sintomas de início abrupto e rápida progressão. A apresentação clássica da fístula carótido-cavernosa direta é o aparecimento súbito da tríade de Dandy: exoftalmia, sopro ocular e hiperemia conjuntiva. Além disso, podem ocorrer sintomas como proptose e hiperemia (90% dos casos); diplopia, hipoacuidade visual e glaucoma (50%)^{4,5,6,7}.

As fístulas de baixo fluxo se apresentam com sintomas insidiosos (glaucoma, proptose e hiperemia conjuntival) e com progressão mais lenta do que as de alto fluxo. Comumente, apresentam envolvimento do V e VI nervos cranianos e a clínica é mais variável, se apresentando de acordo com o fluxo estabelecido e com padrão de drenagem estabelecido^{4,8}.

- tipo B: fístulas durais de drenagem anterior são o tipo mais comum e costumam se manifestar como quemose e proptose, em virtude da congestão da veia oftálmica superior. A arterialização das veias conjuntivas geralmente se manifesta com um padrão de saca-rolhas. Achados menos comuns como perda de visão, glaucoma, retinopatia venosa e neuropatia óptica isquêmica podem ocorrer em função do aumento de pressão intraocular que ocorre como consequência da congestão venosa orbital⁴;
- tipo C: quemose, edema palpebral e proptose estão frequentemente ausentes, portanto, os sintomas das fístulas do Tipo C se apresentam como uma diplopia dolorosa, podendo também apresentar paresia dos IV e VI nervos cranianos, além do acometimento do III⁴; e

- tipo D: os pacientes com drenagem tanto para ACE quanto ACI podem ter acometimento de forma unilateral ou bilateral, o que implica na forma como se manifestam os sintomas. Aqueles com drenagem unilateral são mais prováveis de apresentar sintomas corticais, portanto, apresentam risco elevado para infarto venoso, hemorragias intracranianas e desenvolvimento de sintomas neurológicos. Já os pacientes com formação de fístulas bilaterais podem apresentar sintomas orbitais de forma bilateral ou apenas de forma unilateral⁴.

Em casos de fístulas com drenagem para veias corticais e rotura espontânea, pode ser encontrada hemorragia subaracnoidea^{4,5}.

ANAMNESE

Devem ser pesquisados na anamnese fatores de risco como idade e sexo, sendo que as FCCs espontâneas são mais frequentes no sexo feminino e na quinta década de vida e as traumáticas em homens, jovens, além disso, deve-se investigar a ocorrência de traumas recentes ou histórico de aneurismas ou presença de condições genéticas que predisponham a formação de FCCs^{1,4}.

EXAME FÍSICO

Identifica-se achados inespecíficos de estase venosa com retinopatia associada a dilatação das veias retinianas à fundoscopia, assim como hemorragia intrarretiniana. Tais achados podem evoluir para queratopatia e ulceração córnea. Também pode ser encontrado glaucoma de etiologia secundária à elevada pressão venosa na episclera e, mais raramente, oclusão da artéria retiniana central^{4,9}.

DIAGNÓSTICO

SEMILOGIA

Os principais sinais e sintomas das FCCs são proptose, hiperemia conjuntival, quemose, paralisia do III, IV, V e VI nervos cranianos, ptose palpebral, glaucoma e redução da acuidade visual¹⁰.

EXAMES LABORATORIAIS

O diagnóstico é clínico-radiológico e não há exames laboratoriais que auxiliem no diagnóstico.

EXAMES DE IMAGEM

A angiografia cerebral é a modalidade de imagem considerada padrão-ouro para o diagnóstico das FCCs. Métodos não invasivos como: ultrassom da órbita com *Doppler*, tomografia computadorizada (TC) e angiorressonância magnética (AngioRM) são considerados inicialmente em uma suspeita de FCC. Porém, resultados normais nesses exames iniciais não descartam o diagnóstico de fístulas^{1,3,10,11,12}.

ULTRASSOM *DOPPLER*

O US da órbita com *Doppler*, é o exame de escolha inicialmente, podendo revelar dilatação da veia oftálmica superior (VOS), um sinal característico de FCC, além de ser útil em diferenciar as fístulas dos tipos durais e diretas^{1,12}.

Aumento da turbulência do fluxo da ACI ou da ACE, inversão e arterialização do fluxo vascular também são sinais característicos¹.

TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA

Os achados tomográficos em FCCs diretas e indiretas incluem proptose, aumento dos músculos extraoculares, aumento e tortuosidade da veia oftálmica superior e aumento do seio cavernoso ipsilateral¹¹.

Para avaliar complicações das FCCs (hemorragia intracraniana), a TC é o exame de escolha¹⁰.

ANGIORRESSONÂNCIA MAGNÉTICA

A angioRM é superior à TC na procura dos sinais radiológicos. Detecta mínima dilatação da VOS, discreta proptose e pequeno espessamento dos músculos extraoculares. Ainda evidencia as condições dos outros seios venosos, congestão da órbita, convexidades das paredes laterais do seio cavernoso e sinais de hipertensão^{1,10,12}.

A sensibilidade do exame melhora utilizando contraste venoso, sequências T2 e SWI, conseguindo melhor avaliação da drenagem venosa e um possível refluxo para os seios durais e veias corticais^{10,11}.

ANGIOGRAFIA CEREBRAL

Se houver um alto grau de achados clínicos após realização dos exames não invasivos, é recomendada a realização da angiografia cerebral (AC). A AC cerebral é realizada posicionan-

do-se um cateter via arterial nas artérias carótidas e vertebrais, com realização de imagens de forma dinâmica, permitindo visualizar o shunt arteriovenoso^{1,10,11}.

A compressão da artéria carótida ipsilateral durante a injeção da artéria vertebral, conhecida como manobra de Huber, pode ser útil para demonstrar desvio para a face distal da fístula dos vasos da circulação posterior. Da mesma forma, a compressão da artéria carótida comum ipsilateral durante a injeção da ACI, conhecida como manobra de Mehringer, pode ajudar a visualizar FCCs de fluxo muito alto, limitando a quantidade simultânea de sangue não opacificado através da fístula^{1,11}.

As fístulas de alto fluxo mostram enchimento rápido do SC através da fístula, com enchimento mínimo ou nenhum da vasculatura intracraniana. Enquanto as fístulas de baixo fluxo demonstram enchimento mais lento do sistema venoso cerebral através da fístula, com enchimento preservado das artérias intracranianas, avalia-se também trombose ou refluxo para as veias corticais^{10,11,12}.

Figura 2. Angiografia seletiva da carótida externa esquerda evidenciando a opacificação do seio cavernoso precoce no tempo arterial com dilatação da veia oftálmica superior e presença de ponto fistuloso comunicando ramos da carótida externa diretamente ao seio.



Fonte: Imagem cedida por Dr. Victor Hugo Espíndola Ala.

Figura 3. Angiografia seletiva da carótida interna esquerda onde se evidencia opacificação da carótida supraclinoidea contralateral através da artéria cerebral anterior e observa-se uma fístula carótida-cavernosa direta a direita, adjacente a um artefato metálico (projétil de arma de fogo).



Fonte: Imagem cedida por Dr. Victor Hugo Espíndola Ala.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais.

Patologia	Patologia
Celulite Orbitária	Infecção externa ou lacrimal, trauma, envolvimento dos seios paranasais, febre, rinorreia, mal-estar e leucocitose
Oftalmopatia de Graves	Evidência de doença sistêmica, progressão lenta com exacerbação, retração palpebral superior, lag palpebral e T3-T4-TSH
Pseudotumor Orbital	Início variável, envolvimento musculotendíneo, proptose, espessamento isolado do reto lateral, bilateral em 25%, dor ao movimento, perda variável da acuidade, afeta a porção anterior (glândula lacrimal palpável), sinais de uveíte e descolamento seroso da retina

Fonte: adaptado de Vilela, 2013³.

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais. (Continuação)

Patologia	Patologia
Síndrome de Tolosa-Hunt	Dor retro-ocular persistente (pré-paresia), perda variável de acuidade, sintomas durando dias ou semanas, recorrentes, respondendo a corticosteroides em 24-48h e tecido anômalo na fissura orbital superior na TC
Tromboflebite do seio cavernoso	Febre (30-90%), progressão rápida (bilateral), focos de infecção (sinusite, face [25%], ouvido, dentes, gengivas), leucocitose, afeta o estado clínico do paciente (confusão, convulsões, estupor, coma) e morte (<30%)

Fonte: adaptado de Vilela, 2013³.

TRATAMENTO

O tratamento visa ocluir a comunicação entre a artéria carótida e o seio cavernoso, preservando o fluxo sanguíneo. Contudo, a decisão acerca do procedimento depende de múltiplos aspectos, como classificação das fístulas carótido-cavernosas, origem dos sintomas, risco futuro de lesões oftalmológicas e neurológicas⁴.

Nesse sentido, há indicação de fechamento das FCCs diretas de alto fluxo¹³, porque os pacientes apresentam risco de progressão da morbidade. Em 20% dos casos deve haver tratamento emergencial em decorrência das complicações⁴.

Ao contrário, FCCs indiretas de baixo fluxo podem se fechar espontaneamente (20-60%)⁹. Entretanto, pacientes com risco de hemorragia intracraniana, com perda visual progressiva, exoftalmia e oftalmoplegia são indicados a realizarem o fechamento da fístula^{14,15,16}. Além disso, indivíduos com sintomas menos graves devem ser observados e submetidos a diversos exames, incluindo testes de visão, medição da pressão intraocular e fundoscopia⁸.

NÃO CIRÚRGICO

COMPRESSÃO VASCULAR MANUAL

Essa técnica sugere que a redução do fluxo sanguíneo, causada pela manobra, crie trombos no SC e, assim, feche a fístula, apresentando uma cura clínica de 30% para indivíduos com FCC indireta¹⁷.

Nessa abordagem, o paciente é instruído a sentar-se ou a deitar-se em uma cama, apertar a artéria carótida e a veia jugular, com a mão contralateral, durante 10 segundos, de 4 a 6 vezes por hora.

Tal procedimento é contraindicado para diversas situações, como declínio visual progressivo, sintoma neurológico, doença carotídea ipsilateral, histórico de doença cerebrovascular, estenose aterosclerótica e alta pressão intraocular^{11,18}.

Esse procedimento pode causar as seguintes complicações: acidente vascular cerebral, bradicardia e hipotensão⁴.

TRATAMENTO OFTALMOLÓGICO

Consiste no manejo das sequelas oculares decorrentes das FCCs. Portanto, cada complicação exige uma intervenção específica. A proptose é tratada com lubrificante ocular⁸. A pressão intraocular alta pode ser tratada com agentes tópicos em associação com acetazolamida, corticosteroides intravenosos e beta-bloqueadores¹⁹.

CIRÚRGICO

TRATAMENTO ENDOVASCULAR

Ocorre por via arterial ou venosa, no manejo de pacientes com FCCs diretas ou indiretas. Para fístulas diretas, a taxa de cura varia de 55 a 99% e as complicações graves podem acometer de 10 a 40% dos pacientes. Para as fístulas indiretas, a taxa de cura varia de 70 a 90% e as complicações são raras, presentes em 2 a 5% dos pacientes⁴.

EMBOLIIZAÇÃO TRANSARTERIAL

É a abordagem preferencial no tratamento de FCCs diretas^{4,5}, na qual ocorre a introdução de microcateteres super seletivos associados a materiais embólicos¹¹.

Ademais, em alguns pacientes, é decidido obliterar permanentemente a ACI, com a oclusão prévia e temporária desse vaso para avaliar o perigo da abordagem, pois cursa com risco substancial de infarto cerebral⁴.

Essa técnica, embora seja mais complexa em FCC indireta, devido aos suprimentos arteriais serem pequenos, tortuosos e múltiplos, pode ser aplicada em Barrow tipo C e D¹³.

Esse procedimento pode causar as seguintes complicações: isquemia ou infarto cerebral e lesão da parede arterial, podendo causar pseudoaneurisma^{4,6}.

EMBOLIIZAÇÃO TRANSVENOSA

É a técnica inicial no tratamento de FCC indireta, sobretudo, àquelas que são supridas por ramos da ACI. Também pode estar presente no tratamento de FCC direta quando a abordagem transarterial é insuficiente⁴.

O acesso ocorre, normalmente, por meio das vias transfemoral ou transjugular, mas também pode acontecer por vias alternativas, como veia oftálmica superior e inferior^{4,7,11}.

Esse procedimento pode causar as seguintes complicações: isquemia cerebral, hemorragia intracerebral subaracnoide, extravasamento extradural de contraste e paralisia de nervos cranianos^{4,8}.

Figura 4. Angiografia seletiva de controle da carótida externa evidenciando oclusão da fístula.



Fonte: Imagem cedida por Dr. Victor Hugo Espíndola Ala.

NEUROCIRURGIA

Indicada quando há impossibilidade ou insucesso da abordagem endovascular⁶. Para isso, o tratamento utiliza-se de 3 métodos:

- implantação de um tampão dentro do seio cavernoso para ocluir;
- sutura ou corte; e
- utilização de cola e de fásia para vedar.

Além disso, muitas vezes, concomitantemente, é preciso ocluir a ACI, que acontece de modo planejado, com avaliação de risco de complicação, a partir de oclusão temporária prévia⁴.

RADIOCIRURGIA ESTEREOTÁXICA

Indicada quando há risco de morbidade, inviabilização do tratamento endovascular ou complexidade na intervenção cirúrgica²⁰. Nesse sentido, apresenta seus efeitos a longo prazo, por isso, não pode ser a única modalidade de tratamento para pacientes que necessitam de intervenção imediata⁴.

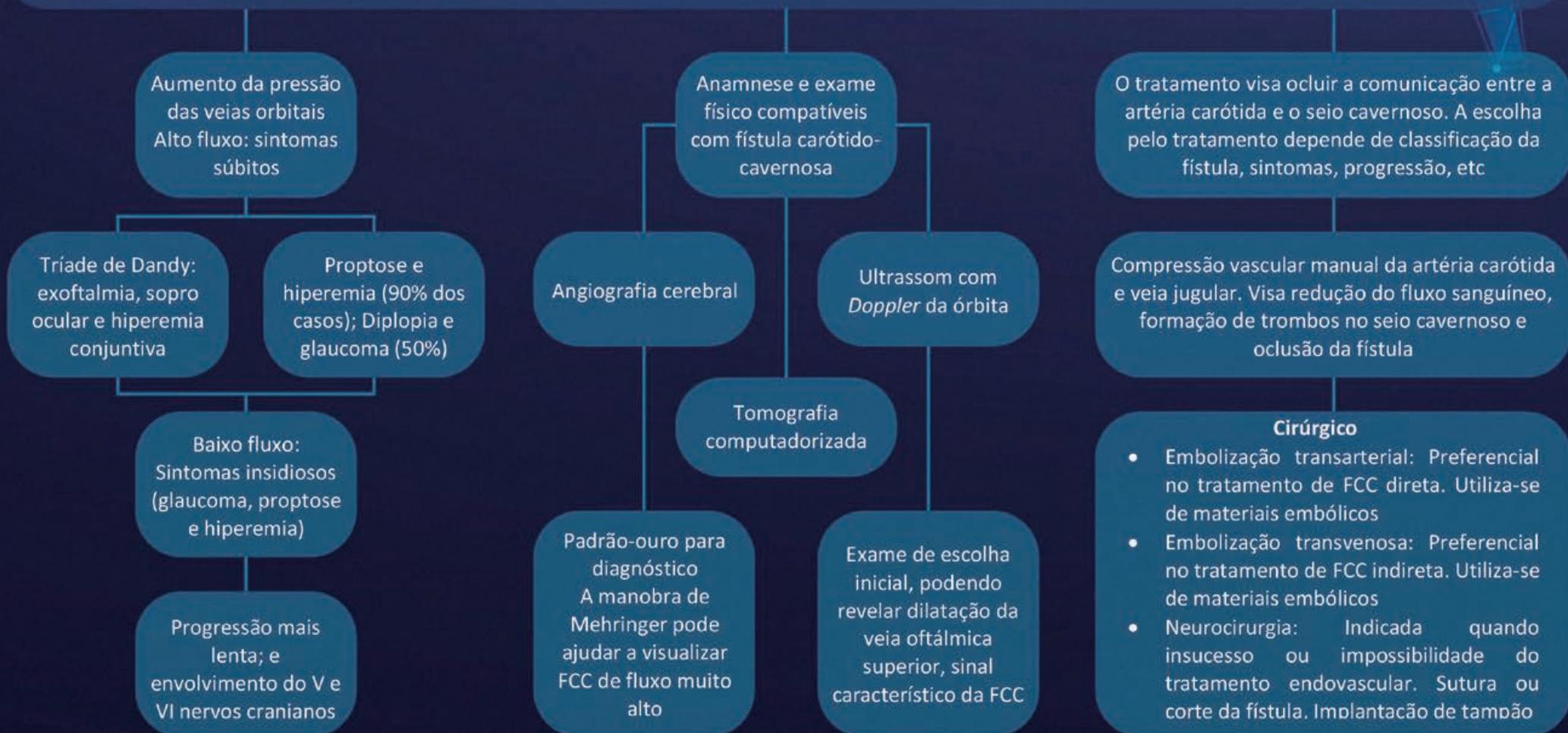
Esse procedimento pode causar as seguintes complicações: lesões neurológicas, estenose carotídea tardia, paralisia oculomotora e dormência facial^{4,21}.

REFERÊNCIAS

1. Ellis JA, Goldstein H, Connolly ES Jr, Meyers PM. Carotid-cavernous fistulas. *Neurosurg Focus*. 2012;32(5):E9.
2. Bailey CR, Ray-Mazumder N, Sedighi Manesh R. Carotid Cavernous Fistula. *J Gen Intern Med*. 2017;32(4):483-484.
3. Vilela MAP. Fístula carótideo-cavernosa. *Rev Bras Oftalmol*. 2013;72(1):70-5.
4. Bennett JL, Gonzalez MO, Durairaj V. Carotid-cavernous fistula. Uptodate. 2021. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/carotid-cavernous-fistulas/print>.
5. Wang W, Li YD, Li MH, *et al*. Endovascular treatment of post-traumatic direct carotid-cavernous fistulas: A single-center experience. *J Clin Neurosci*. 2011;18(1):24-8.
6. Lewis AI, Tomsick TA, Tew JM Jr. Management of 100 consecutive direct carotid-cavernous fistulas: results of treatment with detachable balloons. *Neurosurg*. 1995;36(2):239-44.
7. Jahan R, Gobin YP, Glenn B, Duckwiler GR, Viñuela F. Transvenous embolization of a dural arteriovenous fistula of the cavernous sinus through the contralateral pterygoid plexus. *Neuroradiol*. 1998;40(3):189-93.
8. Miller NR. Diagnosis and management of dural carotid-cavernous sinus fistulas. *Neurosurg Focus*. 2007;23(5):E13.
9. de Keizer R. Carotid-cavernous and orbital arteriovenous fistulas: ocular features, diagnostic and hemodynamic considerations in relation to visual impairment and morbidity. *Orbit*. 2003;22(2):121-42.
10. Dos Santos D, Monsignore LM, Nakiri GS, Cruz AA, Colli BO, Abud DG. Imaging diagnosis of dural and direct cavernous carotid fistulae. *Radiol Bras*. 2014;47(4):251-5.
11. Gemmete JJ, Ansari SA, Gandhi DM. Endovascular techniques for treatment of carotid-cavernous fistula. *J Neuroophthalmol*. 2009;29(1):62-71.
12. Henderson AD, Miller NR. Carotid-cavernous fistula: current concepts in aetiology, investigation, and management. *Eye*. 2018;32(2):164-172.
13. Gemmete JJ, Chaudhary N, Pandey A, Ansari S. Treatment of carotid cavernous fistula. *Current Treatment Options in Neurology*. 2010;12:43-53.
14. Lang M, Habboub G, Mullin JP, Rasmussen PA. A brief history of carotid-cavernous fistula. *J Neurosurg*. 2017;126(6):1995-2001.
15. Debrun GM, Fernando V, Allan JF, Davis KR, Ahn HS. Indications for Treatment and Classification of 132 Carotid-Cavernous Fistulas. *Neurosurg*. 1988;22:285-289.
16. Barnwell Stanley L, O'Neill Oisin R. Endovascular Therapy of Carotid Cavernous Fistulas. *Neurosurg Clin of North Amer*. 1994;5:485-495.
17. Higashida RT, Hieshima GB, Halbach VV, Bentson JR, Goto K. Closure of carotid cavernous sinus fistulae by external compression of the carotid artery and jugular vein. *Acta Radiol Suppl*. 1986;369:580-3.
18. Meyers PM, Halbach VV, Dowd CF, *et al*. Dural carotid cavernous fistula: definitive endovascular management and long-term follow-up. *Am J Ophthalmol*. 2002;134(1):85-92.
19. Ishijima K, Kashiwagi K, Nakano K, Shibuya T, Tsumura T, Tsukahara S. Ocular manifestations and prognosis of secondary glaucoma in patients with carotid-cavernous fistula. *Jpn J Ophthalmol*. 2003;47(6):603-8.
20. O'Leary S, Hodgson TJ, Coley SC, Kemeny AA, Radatz MW. Intracranial dural arteriovenous malformations: results of stereotactic radiosurgery in 17 patients. *Clin Oncol*. 2002;14(2):97-102.
21. Tishler RB, Loeffler JS, Lunsford LD, *et al*. Tolerance of cranial nerves of the cavernous sinus to radiosurgery. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1993;27(2):215-21.

FÍSTULAS CARÓTIDO-CAVERNOSAS (FCC)

Comunicações arteriovenosas anormais que permitem que ocorra fluxo sanguíneo da artéria carótida para o seio cavernoso. Podem ser classificadas hemodinamicamente em alto e baixo fluxo, etiologicamente em espontânea ou traumática, e anatomicamente em direta ou indireta





CAPÍTULO 44

FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL MEDULAR

Ana Luiza Jácome Franca Campos
Emanuela de Aguiar Correia
Herisson Rodrigues de Oliveira
Matheus Felipe Henriques Brandão
Renan Furtado de Almeida Mendes
Nícollas Nunes Rabelo

INTRODUÇÃO

As fístulas arteriovenosas durais (FAVd) medulares são as malformações vasculares mais comuns da medula espinhal, chegando a até 70% de todas as lesões¹. Primeiramente descritas em 1926 por Foix e Alajouanine, consistem em uma comunicação indevida entre a circulação arterial e venosa na superfície dural, que causa um fluxo retrógrado no sentido das veias medulares e, por consequência, congestão no plexo venoso coronal^{2,3}. São mais comuns em homens e ocorrem geralmente por volta da quinta década de vida⁴.

QUADRO CLÍNICO

A FAVd medular é frequentemente subdiagnosticada e o paciente tem, na maioria dos casos, uma combinação de sintomas de déficits do neurônio motor inferior e superior, o que dificulta o diagnóstico. Os déficits sensoriais são geralmente os primeiros ou mais dominantes, com a característica de ascender dos membros inferiores e se assemelham com radiculopatias. Na maioria, tendem a ser bilaterais e assimétricos. Inicialmente, as manifestações podem ser leves e inespecíficas como dificuldade para deambular, déficit sensorial e dor radicular com sinais de mielopatia leve. Os sintomas podem surgir de forma gradual ou abrupta, ocorrendo após exercício físico, mudanças na postura corporal e ficar de pé por longos períodos. A parestesia ocorre mimetizando doenças degenerativas, sem nível de dor lombar característico e raramente a dor é o único sintoma relatado pelos pacientes. Além disso, sinais e sintomas como cefaleia podem estar presentes decorrentes da hemorragia subaracnoidea, devido à localização cervical da fístula, próximo ao forame magno. Tardamente, há sinais como incontinência vesical e disfunção sexual¹.

DIAGNÓSTICO

Os sintomas não específicos da FAVd medular, que pode apresentar déficits motores mistos, evolução heterogênea e achados imagiológicos não consistentes, podem levar a diagnósticos inconclusivos ou errôneos. Essa dificuldade é intensificada quando considerada a idade mais avançada da população acometida, que requer diagnóstico diferencial para excluir doenças neurodegenerativas, prostáticas e comorbidades, e que o conhecimento sobre

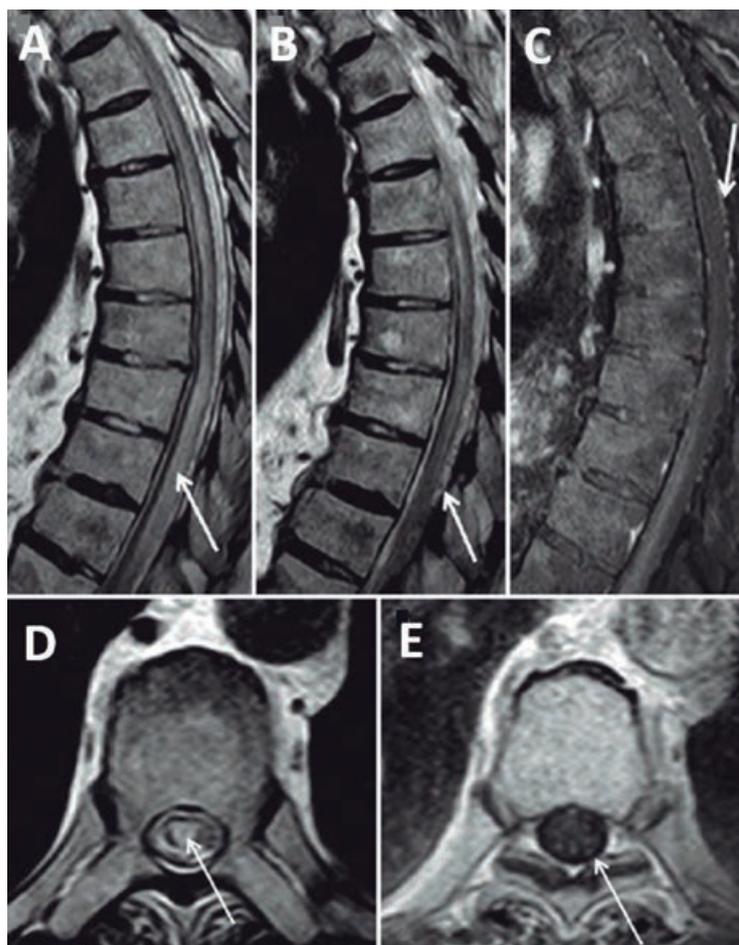
a FAVd medular é escasso entre especialistas, fazendo com que muitas vezes o paciente seja submetido a intervenções desnecessárias antes de que o diagnóstico correto seja efetuado. Clinicamente, é necessário distinguir a FAVd medular de polirradiculoneuropatias e isso pode ser feito através da observação de envolvimento de extremidades superiores (achado raro na FAVd medular), envolvimento sacral e sinais de primeiro neurônio motor (achado raro nas polineuropatias) e da presença de déficit motor de membros inferiores, que costuma ser assimétricos na FAVd medular, mas simétricos nas polineuropatias. Outros diagnósticos de confusão incluem mielite (que na RM costuma apresentar veias ingurgitadas, mimetizando sinais de FAVd medular) e doença prostática (que também causa incontinência urinária e dificuldade miccional)¹.

Devido aos fatores confusionais no diagnóstico e ao período de tempo variável da apresentação dos sintomas, que pode ser de alguns dias até vários anos, há bastante atraso no diagnóstico da FAVd medular e muitos pacientes chegam ao consultório já apresentando graves déficits. Os sintomas mais comuns ao diagnóstico são fraqueza de membros inferiores, déficit sensorial e distúrbios esfinterianos. A taxa de erro no diagnóstico inicial chega a 81% e os diagnósticos incorretos mais frequentemente realizados são doença degenerativa de coluna vertebral, mielite, doença prostática e tumor intramedular. Estudos mais recentes, no entanto, demonstraram avanços no diagnóstico da FAVd medular, com pacientes diagnosticados em período assintomático ou com grau leve de doença, em decorrência da maior disponibilidade de ressonância magnética e do maior conhecimento da doença¹.

EXAMES DE IMAGEM

O diagnóstico padrão-ouro da FAVd medular se dá por angiografia, contudo, a RM tem se tornado ferramenta importante para a busca da doença, ou seja, como ferramenta de triagem e de diagnóstico diferencial. A mielografia também pode ser usada em casos raros em que a RM é contraindicada.

Figura 1. RM de um paciente com FAVd medular apresentando sintomas há mais de um ano e, ao exame imagiológico, demonstram-se os sinais clínicos de edema medular e sinal hiperintenso no centro da medula (seta em **A** e **D**). É possível ver o ingurgitamento venoso no espaço subaracnoide em **B** (setas) e vasos serpentiformes intensificados em **C** e **D**.



Fonte: adaptado de Maimon *et al.*, 2016¹.

RESSONÂNCIA MAGNÉTICA

O diagnóstico da FAVd medular se dá caracteristicamente por uma tríade de achados na RM:

1. hiperintensidade de cordão medular na ponderação T2, geralmente em localização mais central que sugere edema medular. O edema pode ser focal ou envolver vários segmentos, raramente comprometendo a medula em sua totalidade;
2. vazios perimedulares visíveis na ponderação T2, mais encontrado em região dorsal da medula, no espaço subaracnoideo. Representam o ingurgitamento venoso; e

3. avanço intramedular em imagens de ponderação T1 pós-contraste em que se é visível o ingurgitamento venoso e a ruptura de barreira hematoencefálica. Geralmente esse desenvolvimento ocorre mais em estágios terminais e costuma implicar em um curso mais agressivo da doença.

Nesse contexto, achados de rotina de edema medular com anormalidade vascular possuem uma sensibilidade e especificidade alta para diagnosticar fístula espinhal. Entretanto, edema de medula não é visível em 10% dos casos e dilatação venosa não é visível em torno de 20% e, além disso, nos estágios iniciais da doença em que ainda não houve dano à barreira hematoencefálica não é possível constatar aumento de cordão medular. A introdução de RM de alta tensão e de novas sequências (CISS e FIESTA) aumentam as chances de acurácia diagnóstica¹.

Algumas fissuras podem ser detectadas por RM acidentalmente em pacientes assintomáticos ou com apenas sintomas, com o achado de múltiplas veias ingurgitadas dentro do espaço subaracnoideo sem sinais de anormalidade no parênquima medular. O sinal hiperintenso na medula é muitas vezes difícil de interpretar, especialmente em pacientes sem alteração de vasos, em que os achados podem sugerir outras doenças medulares¹. A RM dificilmente é suficiente para localizar a lesão, pois não há correlação entre o nível da fístula, as mudanças de sinal em T2 e as dilatações perimedulares. Angiorressonância (angioRM) com gadolínio pode ser usada como ferramenta para identificar veias radiculares e, talvez assim, identificar o nível da lesão. A angiografia por TC (angioTC) tem um potencial semelhante ao da angioRM, porém, quando o nível da fístula não pode ser determinado pela RM rotineira, toda a coluna vertebral precisaria ser escaneada pelo angioTC, expondo o paciente a uma dose de radiação muito alta, algo a ser evitado¹. Por fim, a mielografia é usada hoje em dia apenas para casos em que esteja contraindicado realizar uma RM para diagnosticar FAVd medular, como pacientes com doenças ateroscleróticas³.

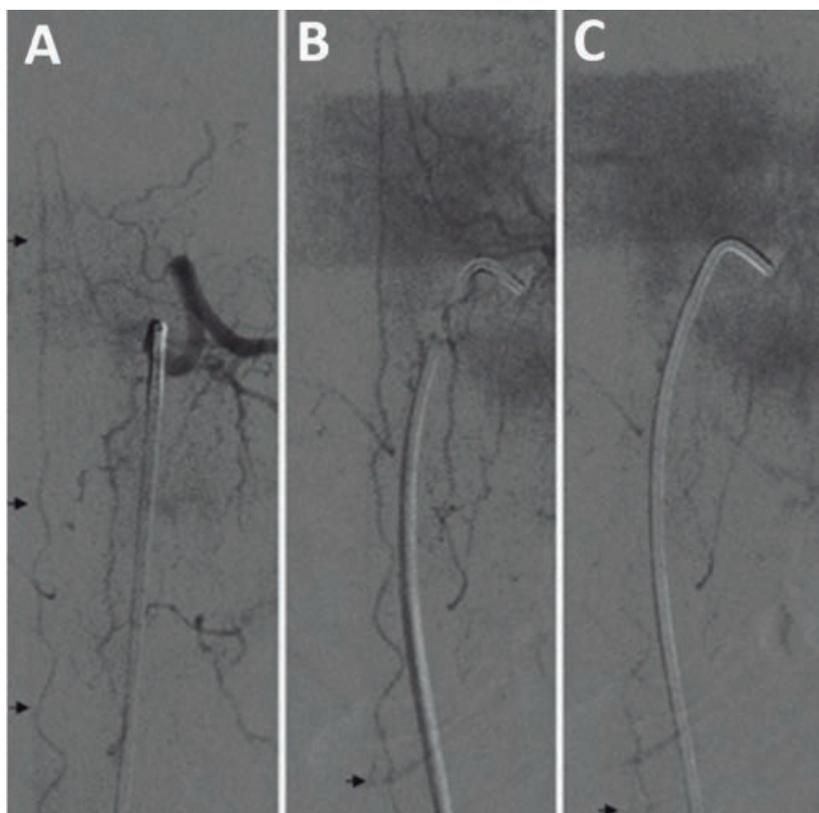
ARTERIOGRAFIA

O método diagnóstico padrão-ouro é a angiografia espinhal, porém com a limitação de ser um procedimento invasivo e estar disponível em apenas grandes centros. Quando o nível da fístula não puder ser determinado por RM ou quando este último sugerir a presença de FAVd medular, a realização de angiografia sob anestesia geral é preferível para que possa ser feita a embolização¹. A maior parte das FAVd medulares estão localizadas na coluna torácica (70-80%), porém, se o nível da fístula for desconhecido, todos os segmentos espinhais de-

vem ser rastreados, descendo pela coluna lombar inferior e sacral média até as artérias ilíacas comuns e internas. A marca angiográfica de uma fístula arteriovenosa dural medular é o preenchimento precoce de uma veia radicular alargada que corre para parte medial e, em seguida, o enchimento de múltiplas veias de drenagem serpentina (veias coronárias) em direção ascendente ou descendente³.

Considerando que a ausência de edema de cone medular ou de outros achados de imagem na RM não descarta a presença de fístula, a avaliação com angiografia espinal é necessária quando a suspeita clínica é alta. A FAVd medular é descartada se nenhuma fístula for encontrada e a injeção radiculomedular mostrar bom fluxo da artéria espinal anterior sem atraso venoso espinal¹.

Figura 2. Angiografia da coluna vertebral normal sem evidência de fístula. **A.** artéria espinal anterior normal; **B e C.** sem atraso na eliminação da fase venosa.



Fonte: adaptado de Maimon *et al.*, 2016¹.

Figura 3. Fístula arteriovenosa dural medular após a injeção da artéria radicular T11 direita.



Fonte: adaptado de Muralidharan *et al.*, 2011³.

TRATAMENTO

A proposta de tratamento foi modificada quando as FAVd medulares foram tratadas como elemento à parte das malformações arteriovenosas⁵. Antes baseada em dissecar todos os vasos em vários níveis, a conduta passou a se basear unicamente na correção da fístula, seja com sua excisão ou com a interrupção direta das veias de drenagem, com o objetivo de extinguir a congestão venosa. Isso simplificou o tratamento e reduziu a morbidade associada¹. Hoje, tem-se três opções para o tratamento: abordagem endovascular com embolização, abordagem convencional ou a combinação das duas formas.

TRATAMENTO CIRÚRGICO

EMBOLIZAÇÃO

É feita a partir da infusão de uma cola ou de um material específico (Onyx®) no lado venoso da fístula¹. Porém, para a escolha do melhor ponto da aplicação, é necessário um estudo

angiográfico minucioso das artérias que irrigam o segmento medular da lesão, bem como em níveis imediatamente acima e abaixo¹. É considerada curativa quando o material preenche alguns centímetros além da fístula para o lado venoso¹. Caso isso não aconteça, a abordagem cirúrgica deve ser indicada o quanto antes¹.

CIRURGIA CONVENCIONAL

A abordagem cirúrgica consiste na exposição dos vasos durais a partir de uma hemilaminectomia, a fim de encontrar o ponto de conexão entre a dura-máter e a veia radicular, possibilitando a clipagem ou a coagulação⁵. O cirurgião interpretará como bem-sucedido o procedimento quando ocorrer uma mudança para azul da coloração do sangue nas veias durais, antes avermelhadas e preenchidas com sangue arterial⁶.

A escolha entre a abordagem cirúrgica convencional e a abordagem endovascular ainda é um ponto controverso. A literatura aponta uma maior taxa de sucesso para as cirurgias abertas, chegando até a 98%, em comparação com 46% de sucesso para as embolizações^{7,8}. Porém, a morbidade e as complicações decorrentes de abordagens menos invasivas são notadamente menores^{1,9,10}. Somado a isso, o desenvolvimento de novas tecnologias e técnicas endovasculares dão subsídio para a discussão em uma perspectiva futura¹¹.

TRATAMENTO CLÍNICO

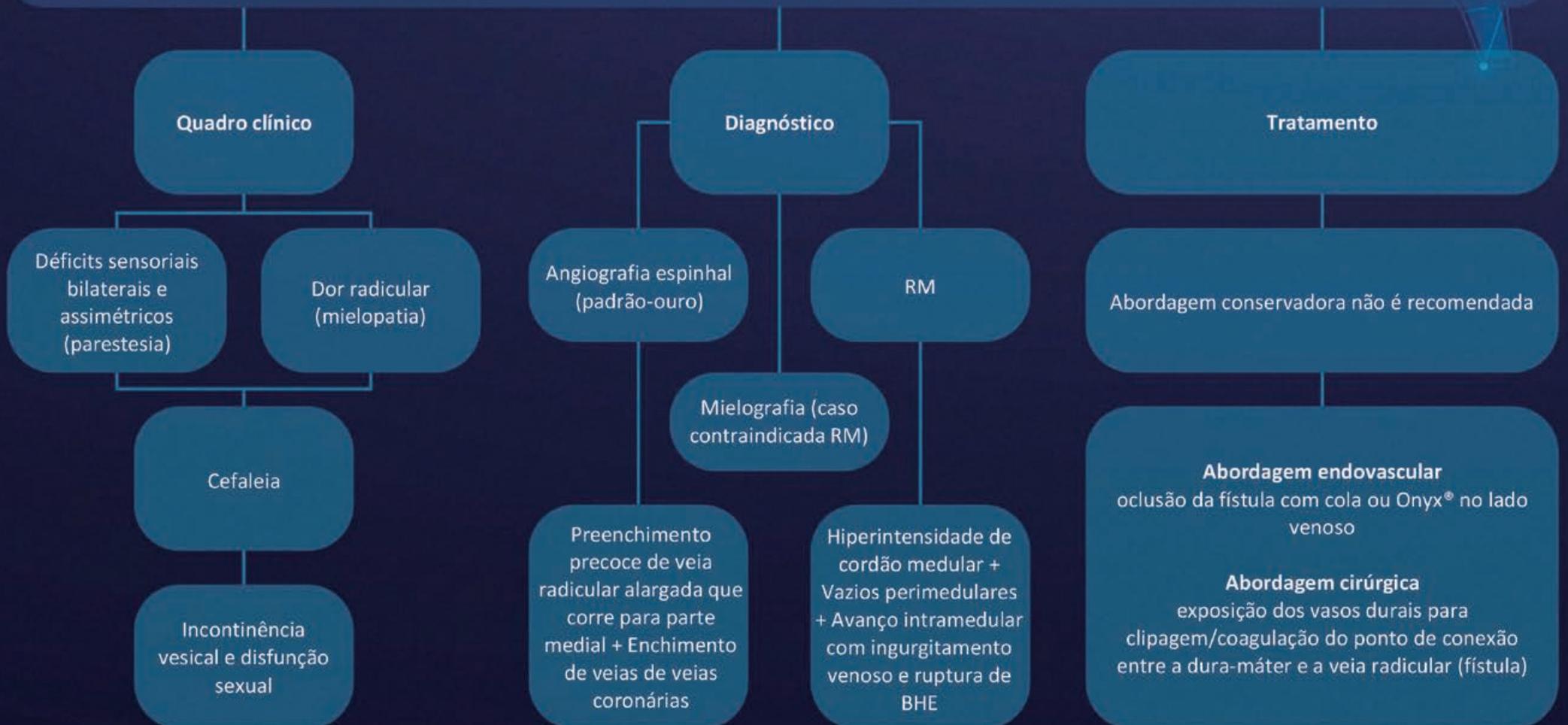
Após o diagnóstico de FAVd medular, a abordagem conservadora não é recomendada, pois mesmo em achados incidentais em pacientes assintomáticos os sintomas podem surgir em até 2 anos¹². Além disso, a oclusão espontânea de tais fístulas é considerada um evento raro¹.

REFERÊNCIAS

1. Maimon S, Luckman Y, Strauss I. Spinal Dural Arteriovenous Fistula: A Review. *Adv Tech Stand Neurosurg.* 2016;(43):111-37.
2. Marie P, Foix C, Alajouanine T. La myélite necrotique subaigue. *Rev Neurol.* 1923;2:1-42.
3. Muralidharan R, Saladino A, Lanzino G, Atkinson JL, Rabinstein AA. The clinical and radiological presentation of spinal dural arteriovenous fistula. *Spine.* 2011;36(25):E1641-7.
4. Kralik SF, Murph D, Mehta P, O'Neill DP. Diagnosis of spinal dural arteriovenous fistula using 3D T2-weighted imaging. *Neuroradiology.* 2017;59(10):997-1002.
5. Lee J, Lim YM, Suh DC, Rhim SC, Kim SJ, Kim KK. Clinical presentation, imaging findings, and prognosis of spinal dural arteriovenous fistula. *J Clin Neurosci.* 2016;26:105-9.
6. Watson JC, Oldfield EH. The surgical management of spinal dural vascular malformations. *Neurosurg Clin N Am.* 1999;10(1):73-87.
7. Afshar JK, Doppman JL, Oldfield EH. Surgical interruption of intradural draining vein as curative treatment of spinal dural arteriovenous fistulas. *J Neurosurg.* 1995;82(2):196-200.
8. Steinmetz MP, Chow MM, Krishnaney AA, *et al.* Outcome after the treatment of spinal dural arteriovenous fistulae: a contemporary single-institution series and meta-analysis. *Neurosurgery.* 2004;55(1):77-87.
9. Goyal A, Cesare J, Lu VM, *et al.* Outcomes following surgical versus endovascular treatment of spinal dural arteriovenous fistula: a systematic review and meta-analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2019;90(10):1139-1146.
10. Medel R, Crowley RW, Dumont AS. Endovascular management of spinal vascular malformations: history and literature review. *Neurosurg Focus.* 2009;26(1):E7.
11. Donghai W, Ning Y, Peng Z, *et al.* The diagnosis of spinal dural arteriovenous fistulas. *Spine.* 2013;38(9):E546-53.
12. Niimi Y, Berenstein A, Setton A, Neophytides A. Embolization of spinal dural arteriovenous fistulae: results and follow-up. *Neurosurg.* 1997;40(4):675-82.

FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL (FAVd) MEDULAR

FAVd medulares são as malformações vasculares mais comuns da medula espinal. Consistem em uma comunicação indevida entre a circulação arterial e venosa na superfície dural, que causa um fluxo retrógrado no sentido das veias medulares e, por consequência, congestão no plexo venoso coronal





CAPÍTULO 45

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA ESPONTÂNEA: ANEURISMA ROTO

Rafael Peron Carapeba
Roberth de Jesus Carvalho
Ingridy Oliveira
Paola Bedin
Ivan Ramos
André Giacomelli Leal

INTRODUÇÃO

A hemorragia subaracnoidea aguda (HSA) refere-se ao sangramento no espaço subaracnoideo, que se encontra entre a aracnoide e a pia-máter, que normalmente é preenchido por líquido cefalorraquidiano (LCR). É um quadro potencialmente fatal que pode resultar rapidamente em déficits graves e permanentes, sendo importante a estabilização, o diagnóstico e o tratamento imediato do paciente^{1,2,3}.

A HSA é dividida em dois grupos principais: aneurismática e não aneurismática. A primeira causada por ruptura de aneurisma intracraniano (AI) e a segunda relacionada a outras causas, como rupturas de malformações arteriovenosas, coagulopatias, trombose, fístulas arteriovenosas durais, vasculites, dissecções arteriais intracranianas, angiopatia amiloide, uso de anfetaminas e a síndrome de vasoconstrição reversível¹.

A suspeita clínica de HSA inicia com o aparecimento de uma cefaleia súbita com pico em poucos minutos que persiste por mais de uma hora, sendo frequentemente relatada como a pior dor de cabeça da vida⁴.

EPIDEMIOLOGIA

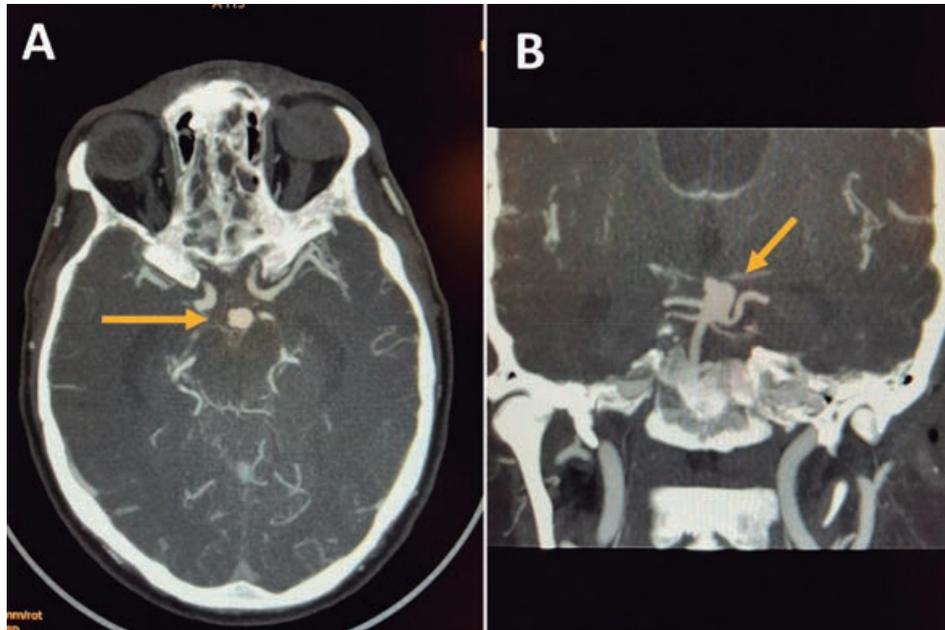
A estimativa de incidência global de HSA é de aproximadamente 6 casos a cada 100.000 pessoas, dependendo da região geográfica, variando de 1 a 12 casos por 100.000 habitantes. Estima-se que a cada ano cerca de 500.000 pessoas sofram HSA, sendo que dois terços dos casos costumam ocorrer em países de média e baixa renda. A taxa de mortalidade estimada em 30 dias é de 35%, com grande morbidade entre os sobreviventes (1/3 dos quais requer cuidados completos e outro terço não é capaz de retornar às suas atividades laborais)^{5,6}.

Os fatores de risco para HSA não modificáveis são representados pelo sexo feminino, história prévia pessoal e familiar de primeiro grau de HSA, afrodescendentes americanos e hispânicos, enquanto os fatores modificáveis são representados pela hipertensão arterial sistêmica, tabagismo, consumo elevado de álcool e uso de drogas simpatomiméticas^{1,5}.

FISIOPATOLOGIA

A HSA cursa com dois instantes importantes após a ruptura de aneurismas cerebrais, o momento de lesão cerebral precoce e o de isquemia cerebral tardia^{7,8}.

Figura 1. Aneurisma em topo da artéria basilar (seta).



Fonte: Imagens cedidas pelo Instituto de Neurologia de Curitiba (INC).

A lesão cerebral precoce representa o dano inicial, após a ruptura aneurismática cerebral e extravasamento de sangue para o espaço subaracnoideo. A elevação da pressão intracraniana inicial pode ser compensada, primeiramente, pela autorregulação cerebral ou conservada como resultado de um edema cerebral e hidrocefalia aguda. No entanto, pacientes com HSA, caracteristicamente apresentam perda de autorregulação cerebral, levando a diminuição difusa e generalizada do fluxo sanguíneo cerebral (FSC) e à lesão isquêmica. Esse insulto isquêmico provoca uma cascata relacionada à hipóxia e inflamação, com agravamento do inchaço cerebral e manutenção do edema. Assim, a hipertensão intracraniana sustentada e a lesão inflamatória podem resultar em herniação cerebral^{7,8}.

Em relação à isquemia cerebral tardia, ela decorre inicialmente de um processo de vasoconstrição da microvasculatura associado à lesão direta por produtos da degradação da hemoglobina e de radicais livres. Em segundo lugar, o colapso da microcirculação provoca uma piora adicional ao tecido, com ativação de vias inflamatórias, ativação da cascata de coagulação e elevação de agregação de plaquetas, com consequente formação de trombos. Ademais, vasos de maior calibre, também, são atingidos por produtos do processo inflamatório perivascular, radicais livres de oxigênio e por edema cerebral, responsáveis por perpetuar o estado isquêmico^{7,8}.

QUADRO CLÍNICO

O aneurisma roto está relacionado a uma cefaleia intensa de início súbito, tipicamente descrita como a “pior cefaleia da vida” e sem padrão de comparação⁹. A cefaleia pode ser um achado isolado, mas é comumente associada a perda do nível de consciência, náuseas, vômitos, fotofobia, dor e/ou rigidez cervical⁸. Nesse contexto, o meningismo é um achado tardio da hemorragia, que leva a uma meningite asséptica em decorrência da degradação dos produtos sanguíneos no líquido cefalorraquidiano (LCR)⁹.

Além disso, não é rara a ocorrência de déficits focais, com destaque à paralisia do nervo oculomotor⁹. Pacientes com HSA podem cursar com a síndrome de Terson, caracterizada por alterações visuais, como fotofobia, ocasionadas por sangramento vítreo, devido ao aumento da pressão intracraniana e obstrução da veia central da retina⁸. Acomete até 30% dos pacientes com HSA e implica em pior prognóstico. Cerca de 22% dos pacientes com HSA por aneurisma roto apresentam morte súbita^{8,9}.

Mais de um terço dos pacientes que tiveram HSA, relatam uma história de cefaleia súbita e intensa, do tipo pontada, que ocorreu dias a semanas antes da ruptura do aneurisma, definida como cefaleia sentinela¹⁰. Esses sintomas prodrômicos são causados por um pequeno extravasamento de sangue do aneurisma, os “extravasamentos de alerta”, que devem ser imediatamente investigados^{8,10}.

Ademais, nota-se que a ruptura aneurismática muitas vezes ocorre durante períodos de exercício ou estresse físico, no entanto, é mais frequente durante atividades não extenuantes, como o repouso ou o sono⁹.

DIAGNÓSTICO

Diante de um quadro sugestivo de HSA, a tomografia computadorizada (TC) de crânio é o exame diagnóstico de escolha. Se feita em até 6h após o início dos sintomas, a sensibilidade é próxima a 100%, reduzindo gradativamente com o passar do tempo⁶.

A TC pode mostrar presença de hidrocefalia, hemoventrículo, hematoma intraparenquimatoso ou subdural, além de edema cerebral. Os pacientes são classificados de acordo com a apresentação clínica (Hunt & Hess e *World Federation of Neurosurgeons*) e o aspecto radiológico (Fisher) encontrado⁶. Caso a TC seja negativa ou incerta para HSA, deve ser realizada punção lombar para análise de LCR, visto que a presença de sangue no LCR pode ser verificada mesmo vários dias após o sangramento⁶.

TRATAMENTO

Pacientes com HSA devem ser encaminhados com urgência a um hospital de nível terciário^{6,11}.

O manejo da pressão arterial (PA) é uma parte importante do tratamento. Para a maioria dos pacientes, recomenda-se uma pressão arterial sistólica (PAS) <160 mmHg, e uma pressão arterial média (PAM) <110 mmHg, a fim de balancear os riscos entre um novo sangramento e uma possível isquemia cerebral até a clipagem ou a embolização, e deve ser controlada com medicações como labetalol, nicardipina, ou ainda nitroprussiato de sódio^{6,8}. Além disso, outras medidas gerais para estabilização e redução dos riscos de complicação como vasoespasmos, isquemia cerebral tardia (ICT) e hidrocefalia incluem repouso, garantia de uma via aérea com ventilação adequada, uso de anticonvulsivantes, uso de nimodipino como forma de prevenção de vasoespasmos, monitorização da pressão intracraniana, uso de derivações ventriculares em caso de hidrocefalia, controle glicêmico, e profilaxia de trombose venosa profunda^{6,12,13}.

O vasoespasmos é o estreitamento de artérias cerebrais e ocorre em 70% dos pacientes após HSA aneurismática, com um processo que se inicia 3 a 4 dias após a ruptura, atinge seu ápice após 7-10 dias, e cessa dentro de 14 a 21 dias¹⁴. Apesar da crença geral de que o vasoespasmos causa isquemia cerebral tardia, evidências sugerem que muitas outras alterações vasculares e neurais que ocorrem após a hemorragia subaracnoidea podem contribuir para sua patogênese¹⁵. A isquemia cerebral tardia se desenvolve em menos da metade de pacientes com vasoespasmos angiográfico, e a isquemia não ocorre de forma consistente com o território suprido pelo vaso que sofre vasoespasmos. A hidrocefalia pode se desenvolver logo após a HSA, devido à presença de sangue extravasado bloqueando a circulação normal do LCR através das cisternas subaracnoideas que circundam as principais artérias cerebrais e pode se desenvolver dias ou até semanas após a HSA. Deve ser suspeitada em pacientes que apresentam uma boa recuperação inicial seguida de um platô ou declínio em sua condição neurológica¹³.

O tratamento específico da HSA por aneurisma roto pode ser feito por clipagem microcirúrgica ou de embolização endovascular. O objetivo primário do tratamento é a oclusão completa do saco aneurismático, a fim de reduzir a chance de outras complicações. Na cirurgia aberta, com o uso do microscópio cirúrgico, o espaço subaracnoideo ao redor das artérias cerebrais é dissecado para mobilização do tecido cerebral. Com o aneurisma exposto, um clipe de titânio é colocado no colo do aneurisma a fim de causar uma obstrução mecânica do fluxo sanguíneo, ao mesmo tempo que preserva o fluxo sanguíneo nas artérias saudáveis. O tratamento endovascular envolve a navegação de um cateter, a partir de um

ponto de entrada que é tipicamente a artéria femoral, até a “artéria-mãe” do aneurisma, e coils metálicos são colocados no lúmen do aneurisma, causando a interrupção do fluxo sanguíneo intra-aneurismático^{12,13,14,16}.

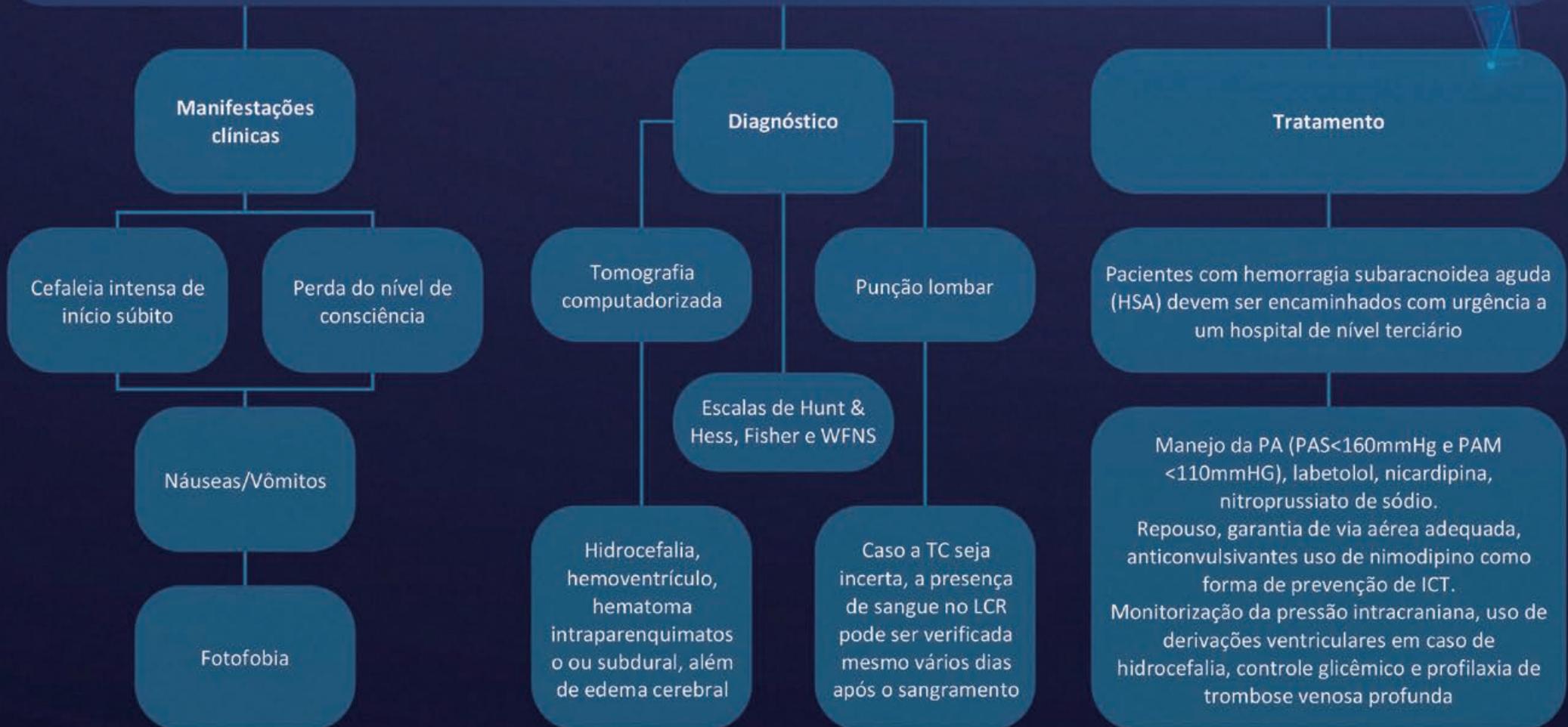
A escolha do método ideal para a correção de aneurismas intracranianos é um tema muito discutido. Os fatores a favor da intervenção cirúrgica são: idade jovem, presença de hemorragia intracraniana ocupando volume e fatores específicos do aneurisma, como localização em artéria cerebral média e aneurisma pericaloso, colo largo e ramos arteriais saindo diretamente do saco aneurismático. Fatores a favor da intervenção endovascular são idade acima de 70 anos, ausência de hemorragia intracraniana ocupando volume e fatores específicos do aneurisma, como localização posterior, colo do aneurisma pequeno e formato unilobar^{12,17,18}.

REFERÊNCIAS

1. Leal AG. Manual de Neurocirurgia: do diagnóstico ao tratamento. Curitiba: CRV; 2019.
2. Ogunlaja OI, Cowan R. Subarachnoid Hemorrhage and Headache. *Curr Pain Headache Rep.* 2019;23(6):44.
3. Chung DY, Abdalkader M, Nguyen TN. Aneurysmal Subarachnoid Hemorrhage. *Neurol Clin.* 2021;39(2):419-442.
4. Rodríguez-García PL, Rodríguez-García D. Hemorragia subaracnoidea: epidemiología, etiología, fisiopatología y diagnóstico. *Rev Cubana Neurol Neurocir.* 2011;1(1):59-73.
5. Júnior RMG, Costa VGM, Junior EMM, *et al.* Perfil epidemiológico e clínico de pacientes com hemorragia subaracnoidea espontânea em hospital público de referência em emergência do Maranhão. *Rev Bras Neurol Psiqu.* 2021;25(1):18-30.
6. Rouanet C, Silva GS. Aneurysmal subarachnoid hemorrhage: current concepts and updates. *Arq Neuropsiquiatr.* 2019;77(11):806-814.
7. Lovelock CE, Rinkel GJ, Rothwell PM. Time trends in outcome of subarachnoid hemorrhage: Population-based study and systematic review. *Neurology.* 2010;74(19):1494-501.
8. Leal AG, Aguiar PHP, Ramina R. Tratado de Neurologia clínica e cirúrgica da ABNc. Ponta Grossa: Atena; 2022. pp.237-247.
9. Singer RJ, Ogilvy CS, Rordorf G. Aneurysmal subarachnoid hemorrhage: Clinical manifestations and diagnosis. UpToDate. 2022. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/aneurysmal-subarachnoid-hemorrhage-clinical-manifestations-and-diagnosis/print>.
10. Mayer SA, Bernardini GL, Solomon RA. Hemorragia Subaracnoidea. In: Louis ED, Mayer SA, Rowland LP, ed. Merritt – Tratado de Neurologia. 13º ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2018. pp. 293-301.
11. van Lieshout JH, Bruland I, Fischer I, *et al.* Increased mortality of patients with aneurysmatic subarachnoid hemorrhage caused by prolonged transport time to a high-volume neurosurgical unit. *Am J Emerg Med.* 2017;35(1):45-50.
12. Steiner T, Juvela S, Unterberg A, *et al.* European Stroke Organization guidelines for the management of intracranial aneurysms and subarachnoid haemorrhage. *Cerebrovasc Dis.* 2013;35(2):93-112.
13. Lawton MT, Vates GE. Subarachnoid Hemorrhage. *N Engl J Med.* 2017;377(3):257-266.
14. Boogaarts HD, van Amerongen MJ, de Vries J, *et al.* Caseload as a factor for outcome in aneurysmal subarachnoid hemorrhage: a systematic review and meta-analysis. *J Neurosurg.* 2014;120(3):605-11.
15. Lucke-Wold BP, Logsdon AF, Manoranjan B, *et al.* Aneurysmal Subarachnoid Hemorrhage and Neuroinflammation: A Comprehensive Review. *Int J Mol Sci.* 2016;17(4):497.
16. Filho JLN, Bornancin GX, Lourenço ES, *et al.* Aneurismas Intracranianos: do diagnóstico ao tratamento. In: Leal AG, ed. Manual de Neurocirurgia: do diagnóstico ao tratamento. Curitiba: CRV; 2019. pp. 153-161.
17. Petridis AK, Kamp MA, Cornelius JF, Beez T, Beseoglu K, Turowski B, Steiger HJ. Aneurysmal Subarachnoid Hemorrhage. *Dtsch Arztebl Int.* 2017;114(13):226-236.
18. Kim SM, Woo HG, Kim YJ, *et al.* Blood pressure management in stroke patients. *J Neuroc Care.* 2020;13(2):69-79.

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA ESPONTÂNEA: ANEURISMA ROTO

Refere-se ao sangramento no espaço subaracnoideo, que se encontra entre a aracnoide e a pia-máter, que normalmente é preenchido por líquido cefalorraquidiano





CAPÍTULO 46

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA ESPONTÂNEA: MALFORMAÇÃO ARTERIOVENOSA ROTA

Uriel Tagle-Vega
Andrea Páez-Trujillo
Francisco de Jesús García-Mendoza
Lucero Vera-Torres
Mauricio Guerrero-Ocampo
Joham Choque-Velasquez

INTRODUÇÃO

As malformações arteriovenosas cerebrais (MAVs) são ninhos arteriovenosos com conexões fistulosas diretas entre si, sem leitos capilares normais intermediários ou tecido neural funcional^{1,2}. A hemorragia subaracnoidea espontânea (HSA) é um subtipo de acidente vascular cerebral³⁻⁵. As hemorragias produzidas pelas MAVs são geralmente intraparenquimatosas em 82% dos casos e, em menor grau, intraventriculares ou subaracnoideas, quando podem estar associadas a rupturas aneurismáticas das artérias de alimentação das MAVs⁶.

EPIDEMIOLOGIA

A HSA por ruptura da MAV ocorre em 4 a 5% dos casos^{1,2,5,7}, Heros *et al.* relataram que as MAVs representavam aproximadamente 10% das HSA espontâneas⁸. Lv *et al.* estudaram 267 pacientes com MAVs rompidas, com idade de 3 a 66 anos (média de 27,3 anos), nos quais 28 (10,5%) pacientes apresentavam HSA e associaram a localização da MAV no tronco encefálico com risco de HSA e evolução clínica desfavorável⁹. Ronne-Engström *et al.* estudaram 1.471 pacientes com HSA espontânea, onde 24 (2%) apresentavam MAVs ou outros achados patológicos vasculares, documentando que a mortalidade em 6 meses foi de 12,5%¹⁰.

Em seu estudo de 526 pacientes com hemorragia intracraniana com fatores de não fluxo, Hung *et al.* relataram que 29 (5,5%) pacientes apresentaram HSA por ruptura de MAV onde 14 (2,66%) estavam associados a aneurismas pré-nidais, documentando também que a presença de aneurismas relacionados ao fluxo da MAV aumenta o risco de HSA¹¹.

Hourihan *et al.* estudaram 167 casos de crianças e adolescentes com HSA, documentando que o sangramento em 44 (26,3%) pacientes foi decorrente de ruptura de MAV com predominância masculina e irrigação principal pela artéria cerebral média em 24 (55%) pacientes¹².

O vasoespasmismo cerebral secundário a HSA devido à ruptura da MAV ocorre em 8 a 31% dos casos¹³⁻¹⁵, esse evento é mais raro do que o vasoespasmismo aneurismático¹⁶. Gros *et al.* estudaram quatro séries de 142 pacientes com HSA devido a MAV, o vasoespasmismo ocorreu em 9 (6,3%) pacientes e o tempo médio para vasoespasmismo foi de 9 dias¹⁷. Coágulos sanguíneos subaracnoideos maciços ao redor do polígono de Willis são a causa mais importante de vasoespasmismo após HSA por MAV¹³. Dinc *et al.* em seu estudo com 160 pacientes com MAV, relataram que ocorreu em 82 (51%) pacientes, onde 6 (7,3%) apresentaram vasoespasmismo¹⁸.

Estima-se que a HSA durante a gravidez esteja em torno de 1-10/100.000 gestantes. As MAVs são responsáveis por cerca de 50% das HSA em gestantes e a terceira causa de mortalidade materna não obstétrica^{19,20}.

QUADRO CLÍNICO

O quadro clínico geralmente tem um curso mais lento²¹, em que as manifestações dependem da localização da lesão²². Pode ser caracterizada por cefaleia, dor e rigidez cervical e dorsal, convulsões^{16,22-24}, síncope e meningismos^{16,25-28}. Em patologias duplas em que coexistem aneurismas com MAVs pode ocorrer fotofobia, rigidez de nuca e cefaleia²⁹. O extravasamento de sangue no líquido cefalorraquidiano (LCR) pode causar hipertensão intracraniana (HIC), paralisia do nervo oculomotor e/ou abducente^{25,30,31}. A HIC pode estar associada a complicações cardíacas e pulmonares secundárias a HSA²⁷. Os elementos sanguíneos se decompõem no LCR, causando meningite asséptica^{25,30,32,33}.

Na HSA por ruptura da MAV espinhal, dependendo do segmento medular acometido, podem ocorrer paresia, dor nas costas, alterações sensitivas e disfunção intestinal ou vesical^{21,34}.

DIAGNÓSTICO

Esse tipo de sangramento é importante, pois implica em um aumento de 20% na possibilidade da MAV voltar a sangrar³⁵.

SEMILOGIA

Pacientes com MAV previamente diagnosticada e dores de cabeça semelhantes à enxaqueca que apresentam dor de cabeça súbita, intensa e crescente devem levantar a suspeita de HSA³⁶.

Os sintomas "clássicos" nem sempre coincidem com os de sangramento das MAVs, nesta patologia os sintomas mimetizam uma enxaqueca, dificultando o diagnóstico^{4,5}. Devido à semelhança clínica com a enxaqueca, é importante realizar um exame completo. Quando há história de cervicalgia e rigidez de nuca aumentam a possibilidade de HSA⁶. Há uma chance de 12 a 51% de não encontrar sinais patognomônicos devido à evolução lenta e progressiva da HSA por MAV, razão pela qual é frequentemente diagnosticada como enxaqueca ou cefaleia tensional⁷.

Outro sintoma comum são as crises epilépticas que precedem a HSA acompanhadas de outros sinais menos comuns como disfunção neurológica na área onde se localiza a MAV⁹.

A HSA pode ser classificada de acordo com os modelos de Hunt-Hess ou pela escala de coma de Glasgow (ECG) adaptada à classificação WFNS para HSA (Tabela 1).

Tabela 1. Escala de classificação clínica da HSA pela escala de Hunt-Hess e WFNS. Legenda * = adaptada pela WFNS para HSA.

Escala de Hunt-Hess	Estado neurológico	ECG *	Déficit motor	Sobrevivência
I	assintomático ou mínima cefaleia e discreta rigidez nuczal	I: ECG15	não há déficit motor	70%
II	cefaleia moderada e intensa, rigidez nuczal forte, sem déficits, exceto paralisia de nervos cranianos	II: ECG 13-14	pode haver paresia de NC III	60%
III	sonolência, obnubilação, confusão, déficit neurológico focal leve	III: ECG 13-14	presença de déficit motor	50%
IV	estupor, hemiparesia moderada a grave, postura reflexa intermitente, rigidez descerebrada precoce como uios autonômicos	IV: ECG 7-12	com ou sem déficit motor	20%
V	coma, rigidez descerebrada postura reflexa, flacidez, pode não haver resposta motora	V: ECG 3-6	com ou sem déficit motor	10%

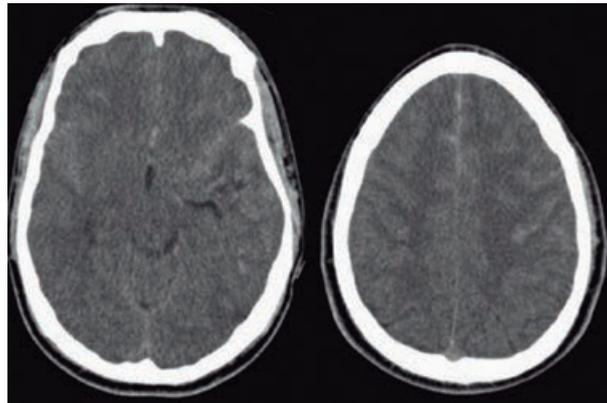
Fonte: Drake, 1988³⁸; e Hunt e Hess, 1968³⁹.

EXAMES LABORATORIAIS E DE IMAGEM

A presença de leucocitose e a ausência de aumento da proporção de neutrófilos para leucócitos sugerem HSA. A solicitação de uma tomografia computadorizada (TC) sem contraste (Figura 1) não é muito sensível, por isso é realizada após a obtenção de estudos laboratoriais^{5,8}. Se o paciente tiver história de MAV, primeiro faça uma TC sem contraste. De acordo com o protocolo diagnóstico, a punção lombar é mandatória e definitiva em caso de suspeita de HSA, mesmo com TC não definitiva nas primeiras 6h, na qual a presença de xantocromia

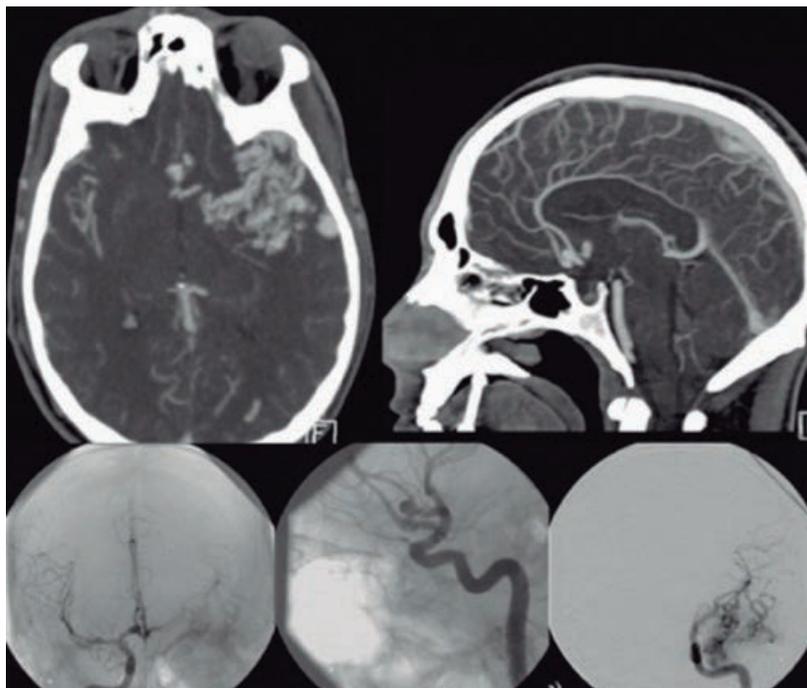
visual ou por espectrofotometria é sinal patognomônico de HSA⁴⁰. A angiografia cerebral deve ser realizada nas primeiras 24 a 48h para descartar MAVs ou aneurismas intracranianos (Figura 2)⁴¹. Para descartar a suspeita de vasoespasmo como diagnóstico diferencial, realize angiografia, ultrassonografia e índice de Lindegaard para determinar a gravidade do vasoespasmo¹⁰.

Figura 1. TC axial mostrando um hematoma inter-hemisférico associado a uma HAS difusa, a MAV foi considerada como a densidade temporal esquerda.



Fonte: adaptada de Ibrahim e Brophy, 2011²⁹.

Figura 2. Angiotomografia e angiografia de subtração digital, respectivamente, confirmando a presença de MAV temporal esquerda. As projeções sagitais demonstram um aneurisma na artéria comunicante anterior.



Fonte: adaptada obtida de Ibrahim e Brophy, 2011²⁹.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais de hemorragia subaracnoidea por malformação arteriovenosa rota.

Sintomas	HAS por MAV	Enxaqueca	Vasoespasm
Cefaleia de intensidade progressiva	sim	sim	não
Fonofobia	sim	sim	não
Fotofobia	sim	sim	não
Rigidez do pescoço	sim	não	não
Dor de pescoço	sim	não	não
Leucocitose	sim	não	não
Razão aumentada de neutrófilos/leucócitos	não	sim	não
Paresia	sim	não	sim
Disfunção neurológica focal	sim	não	sim
Convulsões epiléticas	sim	não	sim

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

Em pacientes com sintomas de patologia vascular e/ou HSA, a internação é indicada após avaliação de Emergência, Neurocirurgia, Neurologia e UTI para observação, manejo e acompanhamento⁴².

Em pacientes com Hunt-Hess I, WFNS I e TC de crânio de baixo risco (Fisher I-II), a internação na Unidade de Neurologia ou AVC é indicada⁴³.

Todos os pacientes elegíveis para intervenção cirúrgica ou com risco potencial devem ser internados na UTI⁴¹.

TRATAMENTO CLÍNICO INICIAL

Iniciar o protocolo ABC seguido de medidas gerais. É essencial avaliar e monitorar o paciente antes do tratamento devido ao risco de deterioração neurológica⁴³.

Manter avaliação do ECG e tamanho da pupila, realizar eletrocardiograma, monitorar frequência cardíaca e pressão venosa central (PVC), garantir ventilação e oxigenação adequadas com parâmetros de referência: PO_2 80-100mmHg ou $\%SpO_2 = 95\%$ e pCO_2 35-45mmHg, avaliando a necessidade de intubação de acordo com o estado neurológico ou função respiratória⁴³.

Monitorar a pressão arterial (PA), administrar fluidoterapia, verificar os sinais vitais, meça a pressão intracraniana (PIC) e a pressão de perfusão cerebral (PPC) em pacientes com ECG <9 usando um sensor intraparenquimatoso ou associado à drenagem ventricular externa⁴³.

Estabelecer medidas para identificar lesões associadas e definir condutas, manter a estabilidade do paciente e evitar complicações⁴³.

- testes para avaliar vasoespasm (ultrassom *doppler* transcraniano) para decidir Triple-H *versus* terapia cirúrgica⁴¹;
- tratamento das causas do sangramento³;
- profilaxia trombótica⁴³;
- uso de meias e dispositivos de compressão pneumática intermitente⁴⁴ nas primeiras 48h em tratamento cirúrgico uso > 48h⁴³;
- manter ingestão oral, caso não seja possível, administrar nutrição enteral ou nutrição parenteral; e
- evite a constipação com laxantes⁴³.

TRATAMENTO FARMACOLÓGICO ADICIONAL

- sedativos: cloracepato dipotássico 20mg/12h/intravenoso em pacientes não intubados como ansiolítico, remifentanil intravenoso em baixas doses em pacientes acordados na UTI ou em ventilação mecânica, pois permite uma avaliação neurológica rápida após sua retirada⁴³;
- analgésicos: paracetamol 1g/8h/intravenoso e/ou dexcetoprofeno 50mg/8h/intravenoso (não administrar >3 dias devido à nefrotoxicidade). meperidina 1mg/kg/8h/subcutâneo para cefaleia refratária⁴³;
- antagonistas do cálcio: nimodipino 60mg/4h, por 21 dias, via oral ou enteral (IA) como profilaxia do vasoespasm, melhora a evolução neurológica em 3 meses. Contraindicado em hipotensos, bradicárdicos e hidrocefalia⁴³;
- β -bloqueadores: para uma PA estável evitando hipoperfusão e isquemia cerebral. O labetalol diminui o débito cardíaco, sem vasoconstrição cerebral^{42,43};

- anticonvulsivantes: é controverso, podem ser considerados no pós-hemorragico imediato (IIbB), fenitoína 3-5 mg/kg ou ácido valpróico 15-45 mg/kg. Devido à baixa toxicidade, recomenda-se levetiracetam 500mg/12h⁴²;
- antieméticos: metoclopramida 1 ampola/8h/intravenoso^{42,43};
- insulina: manter a glicemia entre 110-150 mmol/l com insulina subcutânea/intravenosa rápida, evitando valores de normoglicemia entre 80-110 mmol/l devido ao risco de hipoglicemia⁴³; e
- corticosteroides: é controverso, poderiam reduzir a inflamação melhorando o prognóstico, entretanto, podem produzir hiperglicemia e infecção ou hemorragia digestiva^{43,45}.

TRATAMENTO DE LESÕES VASCULARES

Se o tratamento for cirúrgico, o paciente será agendado e internado na UTI no pós-operatório. Em caso de estudo negativo, repetir a angiografia digital um mês após o evento⁴¹.

Uma vez identificado o tipo de lesão, o tratamento é individualizado. Nas MAVs existem três formas de tratamento: microneurocirurgia, terapia endovascular e radiocirurgia⁴⁶.

TÉCNICAS DE MANEJO ENDOVASCULAR E CIRÚRGICO

- embolização: essa técnica oclui as artérias aferentes com a injeção de materiais embolizantes como N-butilcianoacrilato^{47,48}, Onyx® ou com molas^{42,49,50};
- radiocirurgia: utiliza radiação direcionada ao *nidus* da MAV. Primeira escolha em lesões menores, de localização profunda ou áreas subcorticais eloquentes ou naquelas cujo suprimento sanguíneo não oferece segurança para embolização. As complicações precoces variam de 1,8 a 5% dos casos^{51,52}; e
- microcirurgia: técnica que combina microscopia e instrumentos microcirúrgicos^{46,53}. Este é o padrão-ouro para o tratamento de uma MAV⁵².

HSA DEVIDO A MAV E HIDROCEFALIA ASSOCIADA

Conduta expectante sem deterioração neurológica e hidrocefalia grau I-III. Com deterioração neurológica e/ou sintomas de HIC, colocar drenagem ventricular externa (DVE), se a hidrocefalia for grau IV e V, é obrigatório colocar DVE^{54,55}. *Lv et al.* demonstraram que na HSA e nas hemorragias intraventriculares no contexto da MAV, a DVE foi associada a um desfecho favorável⁹.

PATOLOGIA DUPLA

HSA POR ANEURISMA E MAV

Em pacientes com HSA associada à ruptura aneurismática em uma MAV, o aneurisma deve ser tratado primeiro. No caso de HSA cuja origem seja a MAV, a indicação será de novo tratamento do aneurisma, caso ambos não possam ser abordados^{56,57}. A abordagem deve ser individualizada e combinada²⁹.

RASTREIO

Realizar angiografia pós-operatória imediata para garantir a ressecção total e obter orientação durante o procedimento cirúrgico^{42,58}.

REFERÊNCIAS

1. Santamaría CM, Arias RS, Rodríguez YM. Hemorragia subaracnoidea. Malformaciones arteriovenosas. *Med.* 2019;12(70):4097–107.
2. Friedlander RM. Clinical practice. Arteriovenous malformations of the brain. *N Engl J Med.* 2007;356(26):2704-12.
3. Macdonald RL, Schweizer TA. Spontaneous subarachnoid haemorrhage. *Lancet.* 2017;389(10069):655-666.
4. Johnston SC, Selvin S, Gress DR. The burden, trends, and demographics of mortality from subarachnoid hemorrhage. *Neurol.* 1998;50(5):1413-8.
5. Maher M, Schweizer TA, Macdonald RL. Treatment of Spontaneous Subarachnoid Hemorrhage: Guidelines and Gaps. *Stroke.* 2020;51(4):1326-1332.
6. Greenberg MS. *Handbook of neurosurgery: 280 illustrations.* 9a ed. New York: Thieme; 2020. pp. 1781.
7. Coelho LG, Costa JM, Silva EI. Non-aneurysmal spontaneous subarachnoid hemorrhage: perimesencephalic versus non-perimesencephalic. *Rev Bras Ter Intensiva.* 2016;28(2):141-6.
8. Heros RC, Zervas NT. Subarachnoid Hemorrhage. *Annu Rev Med.* 1983;34(1):367–75.
9. Lv X, Liu J, Hu X, Li Y. Patient Age, Hemorrhage Patterns, and Outcomes of Arteriovenous Malformation. *World Neurosurg.* 2015;84(4):1039-44.
10. Ronne-Engström E, Enblad P, Gál G, *et al.* Patients with spontaneous subarachnoid haemorrhage – presentation of a 10-year hospital series. *Br J Neurosurg.* 2009;23(5):499-506.
11. Hung AL, Yang W, Jiang B, *et al.* The Effect of Flow-Related Aneurysms on Hemorrhagic Risk of Intracranial Arteriovenous Malformations. *Neurosurgery.* 2019;85(4):466-475.
12. Hourihan MD, Gates PC, McAllister VL. Subarachnoid hemorrhage in childhood and adolescence. *J Neurosurg.* 1984;60(6):1163-6.
13. Matsumori K, Asahi S, Nakayama K, Miyasaka Y, Beppu T. [Cerebral vasospasm following subarachnoid hemorrhage in arteriovenous malformation]. *No Shinkei Geka.* 1983;11(8):829-34.
14. Takeuchi S, Nagatani K, Otani N, Nawashiro H. Cerebral vasospasm after subarachnoid hemorrhage from severe arteriovenous malformation. *Acta Neurochir.* 2011;153(5):1155–1155.
15. Choi JH, Mast H, Sciacca RR, *et al.* Clinical outcome after first and recurrent hemorrhage in patients with untreated brain arteriovenous malformation. *Stroke.* 2006;37(5):1243-7.
16. Pendharkar AV, Guzman R, Dodd R, Cornfield D, Edwards MS. Successful treatment of severe cerebral vasospasm following hemorrhage of an arteriovenous malformation. Case report. *J Neurosurg Pediatr.* 2009;4(3):266-9.
17. Gross BA, Du R. Vasospasm after arteriovenous malformation rupture. *World Neurosurg.* 2012;78(3-4):300-5.
18. Dinc N, Won SY, Eibach M, *et al.* Cerebral Vasospasm Due to Arteriovenous Malformation-Associated Hemorrhage: Impact of Bleeding Source and Pattern. *Cerebrovasc Dis.* 2019;47(3-4):165-170.
19. Carvalho CS, Resende F, Centeno MJ, Ribeiro I, Moreira J. Abordaje Anestésico de Embarazada con Malformación Arteriovenosa Cerebral y Hemorragia Subaracnoidea durante el Embarazo: Relato de Caso. *Braz J Anesthesiol Edicion En Espanol.* 2013;63(2):224–7.
20. Horton JC, Chambers WA, Lyons SL, Adams RD, Kjellberg RN. Pregnancy and the risk of hemorrhage from cerebral arteriovenous malformations. *Neurosurg.* 1990;27(6):867-71.
21. Cox TM, Chavez Andia DM, Aisenberg G. Arteriovenous Malformation of the Cervical Spine Presenting as Subarachnoid Hemorrhage. *Cureus.* 2020.
22. Crowell RM. Management of subarachnoid hemorrhage. *Semin Neurol.* 1989;9(3):210-7.
23. Rahme R, Weil AG, Bojanowski MW. Outcome of severe arteriovenous malformation-related intracranial hemorrhage: the importance of cisternal subarachnoid hemorrhage and early seizures. *Acta Neurochir.* 2011;153(4):897-903.

24. Rasyid A, Mesiano T, Kurniawan M, *et al.* Spontaneous subarachnoid hemorrhage due to arteriovenous malformation mimicking migraine: A case report. *Radiol Case Rep.* 2021;17(3):790-793.
25. López Noguera EA. Factores de riesgo para el desarrollo de complicaciones neurológicas en pacientes con hemorragia subaracnoidea no traumática. *Rev Nac Itaguguá.* 2014;6(1):25-39.
26. Daou BJ, Koduri S, Thompson BG, Chaudhary N, Pandey AS. Clinical and experimental aspects of aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *CNS Neurosci Ther.* 2019;25(10):1096-1112.
27. Muehlschlegel S. Subarachnoid Hemorrhage. *Continuum.* 2018;24(6):1623-1657.
28. Alonso FE, Rodero ÁF, Ros TCM. Diagnóstico de la hemorragia subaracnoidea espontánea de escasa cuantía o de larga evolución: a propósito de un caso. *An Med Interna.* 2008;25(7):353-5.
29. Ibrahim T, Brophy BP. Subarachnoid haemorrhage in a patient with a left temporal arteriovenous malformation and an associated anterior communicating artery aneurysm. *J Clin Neurosci.* 2011;18(10):1414-6.
30. Ziu E, Khan Suheb MZ, Mesfin FB. Subarachnoid Hemorrhage. *StatPearls.* 2022.
31. Green DM, Burns JD, DeFusco CM. ICU management of aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *J Intensive Care Med.* 2013;28(6):341-54.
32. Piñero GPP, Gutiérrez JI, Mayol DA, González GA. Hemorragia subaracnoidea. Otras malformaciones arteriales cerebrales. *Med.* 2007;9(73):4656-63.
33. Hiramatsu T, Nishihori M, Haraguchi K, *et al.* [Ruptured Spinal Arteriovenous Malformation Mimicking Bacterial Meningitis: A Case Report]. *No Shinkei Geka.* 2020;48(11):1051-1057.
34. Kim LJ, Spetzler RF. Classification and surgical management of spinal arteriovenous lesions: arteriovenous fistulae and arteriovenous malformations. *Neurosurg.* 2006;59(5):S195-201
35. Krithika S, Sumi S. Neurovascular inflammation in the pathogenesis of brain arteriovenous malformations. *J Cell Physiol.* 2021;236(7):4841-4856.
36. Dhakal LP, Harriott AM, Capobianco DJ, Freeman WD. Headache and Its Approach in Today's NeuroIntensive Care Unit. *Neurocrit Care.* 2016;25(2):320-34.
37. Hassan A, Lanzino G, Wijidicks EF, Rabinstein AA, Flemming KD. Terson's syndrome. *Neurocrit Care.* 2011;15(3):554-8.
38. Report of World Federation of Neurological Surgeons Committee on a Universal Subarachnoid Hemorrhage Grading Scale. *J Neurosurg.* 1988;68(6):985-6.
39. Hunt WE, Hess RM. Surgical risk as related to time of intervention in the repair of intracranial aneurysms. *J Neurosurg.* 1968;28(1):14-20.
40. Marcolini E, Hine J. Approach to the Diagnosis and Management of Subarachnoid Hemorrhage. *West J Emerg Med.* 2019;20(2):203-211.
41. Artral RJ, Ballester ML, Servet de ZM, *et al.* Atención a la hemorragia subaracnoidea en Aragón. Dirección General de Asistencia Sanitaria. 2021.
42. Servicios de Medicina Intensiva, Neurocirugía, Neurorradiología Intervencionista. Hospital General Universitario de Alicante. Recomendaciones de actuación en la hemorragia subaracnoidea espontánea (HSAe). *Neurocirugía Contemporánea.* 2019; Disponible em: http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=recomendaciones_de_actuacion_en_la_hemorragia_subaracnoidea_espontanea
43. Lagares A, Gómez PA, Alén JF, *et al.* Hemorragia subaracnoidea aneurismática: guía de tratamiento del Grupo de Patología Vasculardel de la Sociedad Española de Neurocirugía. *Neurocir.* 2011;22(2):93-115.
44. Díez-Tejedor E. Guía oficial para el diagnóstico y tratamiento del ictus. Sociedad Española de Neurología; 2004. Disponible em: <http://www.dep4.san.gva.es/contenidos/urg/archivos/guias/2004/Guia SEN ictus.pdf>

45. Feigin VL, Anderson N, Rinkel GJ, Algra A, van Gijn J, Bennett DA. Corticosteroids for aneurysmal subarachnoid haemorrhage and primary intracerebral haemorrhage. Cochrane Stroke Group, organizador. Cochrane Database Syst Rev. 2005.
46. Spetzler RF, Wilson CB, Weinstein P, Mehdorn M, Townsend J, Telles D. Normal Perfusion Pressure Break-through Theory. *Neurosurg.* 1978;25(1):651–72.
47. Wikholm G. Occlusion of cerebral arteriovenous malformations with N-butyl cyano-acrylate is permanent. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1995;16(3):479-82.
48. n-BCA Trail Investigators. N-butyl cyanoacrylate embolization of cerebral arteriovenous malformations: results of a prospective, randomized, multi-center trial. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2002;23(5):748–55.
49. Fiorella D, Albuquerque FC, Woo HH, McDougall CG, Rasmussen PA. The role of neuroendovascular therapy for the treatment of brain arteriovenous malformations. *Neurosurgery.* 2006;59(5):S163-77
50. Vinuela F, Duckwiler G, Guglielmi G. Contribution of interventional neuroradiology in the therapeutic management of brain arteriovenous malformations. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* 1997;6(4):268-71.
51. Reynolds AS, Chen ML, Merkler AE, et al. Effect of A Randomized trial of Unruptured Brain Arteriovenous Malformation on Interventional Treatment Rates for Unruptured Arteriovenous Malformations. *Cerebrovasc Dis.* 2019;47(5-6):299-302.
52. Martínez-Ponce LA, Alanís-Reséndiz HP, Elizondo-Riojas G, Cabañas-Corona EA, Morales-García VD. Malformaciones arteriovenosas cerebrales: evolución natural e indicaciones de tratamiento. *Med Univ.* 2009;11(42):44–54.
53. Lehecja M, Laakso A, van Popta J, Hernesniemi J. *Microneurocirugía de Helsinki Principios y Trucos del Profesor Juha Hernesniemi.* 1a ed. Finlandia; 2013.
54. Komotar RJ, Schmidt JM, Starke RM, et al. Resuscitation and critical care of poor-grade subarachnoid hemorrhage. *Neurosurgery.* 2009;64(3):397-410
55. Rordorf G, Ogilvy CS, Gress DR, Crowell RM, Choi IS. Patients in poor neurological condition after subarachnoid hemorrhage: early management and long-term outcome. *Acta Neurochir.* 1997;139(12):1143-51.
56. Thompson RC, Steinberg GK, Levy RP, Marks MP. The management of patients with arteriovenous malformations and associated intracranial aneurysms. *Neurosurg.* 1998;43(2):202-11
57. Batjer H, Suss RA, Samson D. Intracranial arteriovenous malformations associated with aneurysms. *Neurosurgery.* 1986;18(1):29-35.
58. Fernández MR, López FG, Cruz GO, et al. Modalidades de tratamiento de las malformaciones arteriovenosas cerebrales. *Rev Neurol.* 2003;37(10):967.

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA ESPONTÂNEA: MALFORMAÇÃO ARTERIOVENOSA ROTA

HSA é um tipo de acidente vascular cerebral. MAVs são aglomerados de conexões arteriovenosas diretas, sem vasos capilares intermediários ou tecido neural funcional. A HAS por ruptura da MAV ocorre em 4 a 5% dos casos de HAS

Quadro clínico

Cefaleia, dor, rigidez cervical e dorsal, convulsões, síncope e meningismo

Hipertensão intracraniana, paralisia do nervo oculomotor ou oculomotor externo

HSA secundária a aneurismas e MAVs: pode haver fotofobia, rigidez de nuca e cefaleia

Medula: paresia, lombalgia, alterações sensitivas e disfunção intestinal ou vesical

Diagnóstico

Tomografia sem contraste

Angiografia digital
AngioTC

Punção lombar

Negativo: forte suspeita de HSA
Solicitar punção lombar.

Diferenciar quando a HSA decorreu de uma MAV ou de um aneurisma

Tratamento

Microneurocirurgia, terapia endovascular e radiocirurgia

Microneurocirurgia

Padrão-ouro para o tratamento de uma MAV

Angioembolização

Oclui as artérias aferentes com a injeção de materiais embolizantes

Radiocirurgia

Primeira escolha em lesões menores, de localização profunda ou áreas subcorticais eloquentes ou naquelas cujo suprimento sanguíneo não oferece segurança para embolização



CAPÍTULO 47

HEMORRAGIA INTRAPARENQUIMATOSA ESPONTÂNEA PRIMÁRIA

Patrick Fredman Sousa Lima
Joab Ferreira de Oliveira Junior
Joana de Sousa Resende
Manoel Messias dos Santos Neto
Emille Magalhães Neves Campos
Simão Lunière Gonçalves

INTRODUÇÃO

As hemorragias intraparenquimatosas (HIP) podem ser classificadas como primárias e secundárias. Sendo que as primárias, ou espontâneas, ocorrem por ruptura de pequenos vasos danificados pela hipertensão arterial (HAS) crônica não controlada ou, nos doentes mais idosos, pela angiopatia amiloide. As secundárias estão associadas a diversas patologias congênitas e adquiridas, como as malformações vasculares (MAVs), traumatismo cranioencefálico, tumores, distúrbios da coagulação, vasculites com envolvimento cerebral e trombose venosa cerebral^{1,2}.

EPIDEMIOLOGIA

A HIP afeta anualmente mais de 1 milhão de pessoas a nível mundial, representando 9% a 27% do total de acidentes vasculares cerebrais (AVCs) e é o evento vascular cerebral com maior taxa de mortalidade e morbidade³. Essa doença deve ser encarada como um evento agudo parcialmente reversível. O efeito de massa e edema gerados pelo hematoma contribuem de forma importante para os déficits e para uma lesão secundária que pode ser reduzida, em grande parte, pela instituição de medidas médicas imediatas⁴.

Ademais, a sua maior incidência ocorre em idosos e indivíduos do gênero masculino. Epidemiologicamente observa-se acometimento maior em afro-descendentes, hispânicos, latinos e asiáticos, quando comparados à população caucasiana. No Brasil, como as doenças cerebrovasculares não são consideradas agravos de notificação compulsória, a maioria dos dados de morbidade e mortalidade é proveniente de registros hospitalares ou do processamento dos formulários de autorização de internação hospitalar de hospitais públicos e privados conveniados ao Sistema Único de Saúde. Desse modo, é importante que haja um controle epidemiológico e estatístico desse agravo, sendo necessário a caracterização e estruturação de uma rede que influencie para melhor continuidade de políticas públicas efetivas no que condiz a HIP^{5,6}.

QUADRO CLÍNICO

A HIP é caracterizada por hemorragia não traumática no parênquima cerebral, continua sendo uma causa significativa de morbidade e mortalidade em todo o mundo e é a segunda

principal causa de AVC depois do subtipo isquêmico. Além disso, mais de 20% dos pacientes apresentaram perda de 2 ou mais pontos na escala de coma de Glasgow (ECG) entre a avaliação pré-hospitalar de emergência e a avaliação inicial intra-hospitalar e de 15 a 23% dos pacientes apresentaram deterioração dentro das primeiras horas após a chegada no hospital^{7,8}.

Assim, o entendimento do quadro clínico desta patologia é essencial para uma resposta mais rápida e conseqüentemente um melhor prognóstico para o paciente. O quadro sintomatológico é muito semelhante com o do AVC, pois apresenta: PAS > 220 mmHg (hipertensão arterial é a principal causa); déficit neurológico focal; e cefaleia intensa e vômitos^{8,9}.

Teremos como sinal de mau prognóstico o rebaixamento do nível de consciência (ECG baixo), grandes hematomas e sangue no ventrículo⁷. Ademais, as manifestações neurológicas variam dependendo do local do sangramento. Sendo as localizações mais frequentes no putâmen e na cápsula interna, nessa ordem¹⁰.

Importante ressaltar que independentemente da localidade da lesão, temos que levar em consideração que a pressão de perfusão cerebral depende da pressão arterial sistêmica e da pressão intracraniana (PIC). É essencial manter atenção com esses parâmetros, pois reduzir a pressão arterial sistêmica pode diminuir o fluxo sanguíneo cerebral. Todavia, elevar a pressão arterial sistêmica pode induzir a perpetuação do sangramento⁷.

DIAGNÓSTICO

EXAME FÍSICO

Sabe-se que a apresentação da sintomatologia varia de acordo com a localização do sangramento¹¹. Assim, a história clínica e exame físico dos pacientes com HIP será alterada de acordo com tal representação¹².

De modo geral, deve ser avaliado¹²:

- sinais vitais;
- nível de consciência (ECG);
- avaliação pupilar; e
- nível de gravidade do déficit neurológico, de acordo com a *National Institutes of Health Stroke Scale* (NIHSS).

Obter uma história clínica completa somada à tomografia computadorizada (TC) de crânio é imprescindível para concluir o diagnóstico da HIP. Dessa maneira, devem ser priorizados detalhes pertinentes da anamnese, como histórico de doenças pregressas, uso de medicações e hábitos de vida¹².

Na avaliação física, deve-se fazer um exame neurológico detalhado com base nos sintomas apresentados e avaliar o nível de consciência pelas escalas padronizadas, como a ECG, associado com a avaliação pupilar (ECG-P), um nível de consciência baixo (ECG-P <8) é de caráter urgente, e deve associar, ainda, o parâmetro de avaliação que verifica o nível de gravidade do déficit neurológico, a *National Institutes of Health Stroke Scale* (NIHSS)¹³.

EXAMES LABORATORIAIS

As investigações laboratoriais nos pacientes com HIP estão descritas na Tabela 1⁸.

Tabela 1. Componentes dos exames laboratoriais.

Exames de soro e urina	
Hemograma completo, eletrólitos, nitrogênio ureico e creatinina no sangue e glicose	A glicose sérica mais alta está associada a um pior resultado
Tempo de protrombina (com INR) e um tempo de tromboplastina parcial ativado	Hemorragias relacionadas a anticoagulantes, como a varfarina, estão associadas ao aumento do volume do hematoma e um pior prognóstico
Troponina específica cardíaca	Níveis elevados de troponina estão associados a piores resultados
Triagem toxicológica	A cocaína e outras drogas simpatomiméticas estão associadas ao HIP

Fonte: adaptado de Hemphill III, 2015⁸.

EXAMES DE IMAGEM

O diagnóstico é confirmado através da TC, exame padrão-ouro. Nela, o sangue aparece como uma hiperdensidade, em formato elíptico ou esférico, com ou sem halo hipodenso ao seu redor imediatamente após o *ictus*¹⁴. A definição de conduta cirúrgica depende, também, da Escala de Marshall a ser aplicada na TC nesse momento inicial. Se a conduta cirúrgica não for necessária nesse momento, um exame tomográfico deve ser realizado, no intervalo de 24h ou em qualquer momento, se houver rebaixamento neurológico de dois pontos no ECG-P^{15,16}.

Além disso, a RM tem boa sensibilidade e também pode diagnosticar a HIP, porém é menos utilizada pelo maior custo e maior tempo na realização do exame¹⁷. Por fim, pessoas

com idade abaixo de 45 anos, com hemorragia de localização atípica, com HSA associada e com calcificações anormais devem realizar uma angiografia para investigar possíveis causas secundárias como MAVs, aneurisma, fístula e vasculite^{14,17}.

Figura 1. Tomografia computadorizada de crânio evidenciando hemorragia intraparenquimatosa indicada pela seta vermelha.



Fonte: imagem cedida por Dr. Simão Lunière, 2023.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Os sintomas da hemorragia intraparenquimatosa espontânea são inespecíficos. Por isso, é importante realizar uma anamnese bem detalhada e um exame de imagem para a exclusão dos diagnósticos diferenciais (Quadro 1)^{12,17}.

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais.

Patologias	Diferencial
Acidente vascular encefálico isquêmico	Ausência de sangue na TC
Hemorragia subaracnoide	Início súbito com sangue no espaço subaracnoideo
Hemorragia subdural	Histórico de trauma precedente
Infecções	Infecção prévia e/ou sintomas sistêmicos como febre
Tumores	História clínica com progressão gradual. TC com contraste
Anóxia cerebral difusa	TC evidencia edema difuso
Encefalopatia metabólica	Exames laboratoriais como glicemia

Fonte: adaptado de Rajashekar, 2022¹²; e Pontes-Neto et al., 2009¹⁷.

TRATAMENTO**AVALIAÇÃO DA HIP**

Para a correta avaliação e manejo da HIP em adultos, é necessário estratificar alguns aspectos clínicos, inicialmente baseados nos pontos obtidos no escore de hemorragia intraparenquimatosa (Quadro 2), que determinam maior mortalidade ao longo de 30 dias (Quadro 3)^{18,19}.

Quadro 2. Escore de hemorragia intraparenquimatosa.

Dado clínico	Achado	Pontos
ECG admissão	3-4	2
	5-12	1
	13-15	0
Idade	> 80	1
	< 80	0
Local do hematoma	Infratentorial	1
	Supratentorial	0
Volume do hematoma	≥ 30 cm ³	1
	< 30 cm ³	0
Sangramento Intraventricular	Sim	1
	Não	0
Escore ICH		0-6

Fonte: os autores, 2023.

Quadro 3. Escore de HIP.

Escore HIP	Mortalidade em 30 dias
0	0%
1	13%
2	26%
3	72%
4	97%
5	100%
6	100%

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

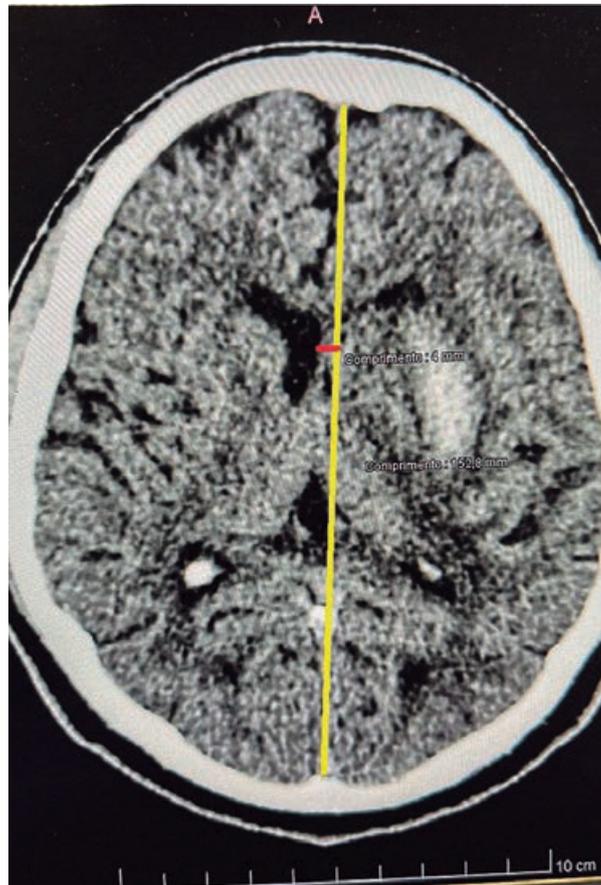
CLÍNICO

A abordagem de pacientes com HIP deve ser feita de maneira rápida e direcionada no ambiente pré-hospitalar ou na emergência. Inicialmente, deve-se investigar fatores referentes à instabilidade respiratória, hemodinâmica e neurológica, como o padrão respiratório, a pressão sanguínea e a presença de sinais focais⁸.

Além disso, uma anamnese detalhada é de extrema importância. Busca-se investigar o tempo de início dos sintomas, a sua progressão, presença de convulsões, histórico de hipertensão, medicações utilizadas (simpatomiméticos, anticoagulantes, antiplaquetários e contraceptivos orais), abuso de álcool, alterações estruturais, como tumor e MAVs, doença vascular prévia, doenças hipertensivas gestacionais, histórico de cirurgias e trauma¹⁹.

O tratamento conservador deve ser instituído em pacientes sem evidência de comprometimento neurológico, com PIC controlada e sem sinais de efeito de massa significativo na TC¹⁸.

Figura 2. Tomografia computadorizada de crânio evidenciando hematoma intraparenquimatoso realizando um desvio de linha média de 4 mm.



Fonte: imagem cedida por Dr. Simão Lunière, 2023.

ATENDIMENTO ESPECIALIZADO

Após o diagnóstico e avaliação inicial, o primeiro pilar é a transferência do paciente a um centro especializado em cuidados críticos ou à UTI, além da instituição do tratamento precoce do paciente ainda no leito, enquanto aguarda a transferência⁸.

CONTROLE DA PRESSÃO SANGUÍNEA

Os pacientes com HIP aguda apresentam elevada pressão arterial (PA). A PA elevada é associada com maior expansão de hematoma, dano neurológico e morbimortalidade^{20,21,22,23}. Deve-se objetivar a manutenção da pressão arterial sistólica (PAS) em um alvo de 130 a 140 mm Hg, a fim de melhorar o prognóstico em pacientes apresentando HIP aguda de gravidade leve a moderada. Contraindica-se a redução aguda da PAS para <130 mm Hg em pacientes com HIP

e PA elevada, por ser potencialmente prejudicial²⁴. É imprescindível o ajuste da pressão arterial para manter a pressão de perfusão cerebral, para isso é indicado avaliação da PIC de caráter constante e ajuste simultâneo do alvo da pressão arterial sistêmica¹⁸.

AGENTES ANTICOAGULANTES

O uso de anticoagulantes orais está associado a hematomas de alto risco de expansão e maior mortalidade, sejam eles varfarina ou anticoagulantes orais diretos (DOACs)^{25,26,27}. Portanto, em pacientes com HIP em uso de varfarina, recomenda-se a administração de vitamina K, 10 mg intravenoso, além de plasma fresco congelado (PFC) ou concentrado de complexo protrombínico (CCP). O CCP contém os fatores de coagulação dependentes de vitamina K, além de proteínas pró-coagulantes, permitindo a correção rápida da razão da normalidade internacional (INR) para valores menores que 1,4, sem causar sobrecarga de volume pelo PFC²⁸.

TERAPIA ANTIPLAQUETÁRIA

O efeito da terapia antiplaquetária no desfecho da HIP é incerto, de modo que certos estudos relatam aumento de mortalidade^{28,29} com pior ou nenhum impacto no prognóstico funcional quando associado a antagonistas da vitamina K^{28,30}. A transfusão plaquetária não é recomendada em pacientes com HIP em terapia antiplaquetária, devido ao aumento da morbimortalidade³⁰.

TRATAMENTO DA HIPERTENSÃO INTRACRANIANA

A expansão do hematoma está associada a pior prognóstico de HIP e pode resultar em HIC, devido a mecanismos primários de compressão direta e secundários, a partir dos metabólitos gerados³¹. Para o manejo da HIP, são necessárias certas medidas como elevação da cabeceira a 30°, hiperventilação controlada, sedação leve e terapia hiperosmolar. A monitorização da PIC está recomendada em pacientes com HIP com pontuação na ECG ≤ 8 , hidrocefalia, evidências de herniação transtentorial ou hemorragia intraventricular significativa, e deve ser mantida dentro uma faixa de 50-70 mmHg. Corticosteroides são contraindicados para uso na HIC¹⁹.

TERAPIA ANTICONVULSIVANTE

Convulsões no decorrer da HIP são comuns (incidência entre 2,8% e 28%), a maioria ocorrendo nas primeiras 24h após a hemorragia^{32,33}. Anticonvulsivantes são indicados para reduzir a mortalidade frente à HIP espontânea em pacientes com clínica compatível, que possuem comprometimento do nível de consciência e eletroencefalograma confirmando convulsões³³. O seu uso profilático é contraindicado, por não apresentar benefícios no prognóstico funcional e na mortalidade^{34,35,36,37}.

MANEJO DA GLICEMIA

Para HIP, pacientes hiperglicêmicos possuem pior prognóstico e maior mortalidade. Portanto, é recomendado monitorizar a glicose sérica para facilitar a intervenção em caso de hipo/hiperglicemia^{38,39,40}. Manter a faixa entre 140 e 180 mg/dL é o alvo¹⁸.

CONTROLE DA TEMPERATURA

No contexto da HIP aguda, anormalidades da temperatura podem ocorrer em >30% dos pacientes com PIC elevada durante a hospitalização, sendo necessário o seu controle. Não há consenso estabelecido na literatura, porém o tratamento farmacológico na hipertermia com antipiréticos é recomendado para melhorar o prognóstico funcional²³. O alvo recomendado de temperatura é de 36°C, pois não se observou diferença significativa quando comparada com 35°C para a redução do edema perilesional¹⁸.

TRATAMENTO CIRÚRGICO

O tratamento cirúrgico baseia-se nos achados do exame físico e da TC. Deve ser realizado em pacientes com lesões acima de 50ml; ou déficit neurológico progressivo com efeito de massa significativo na TC; ou contusão frontal ou temporal acima de 20ml, com desvio de linha média > 5mm ou compressão de cisternas com ECG entre 6-8¹⁸. O amplo *trial* randomizado STITCH não agrupou uma população considerável para comparação da efetividade da conduta cirúrgica sobre a clínica, porém mostrou taxa de sobrevivência significativa quando realizada precocemente¹⁸.

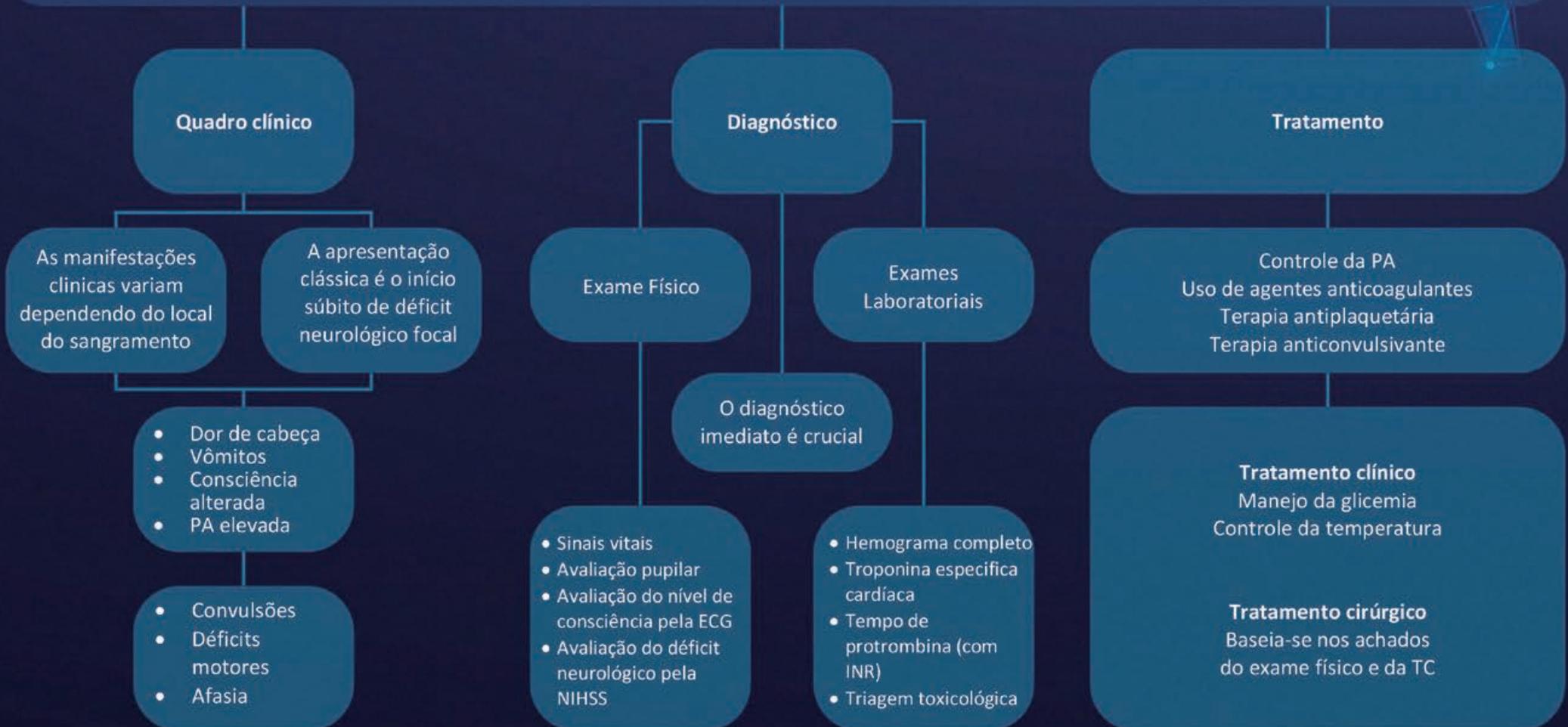
REFERÊNCIAS

1. Dastur CK, Yu W. Current management of spontaneous intracerebral haemorrhage. *Stroke Vasc Neurol*. 2017;2(1):21-29.
2. Martini SR, Flaherty ML, Brown WM, *et al*. Risk factors for intracerebral hemorrhage differ according to hemorrhage location. *Neurology*. 2012;79(23):2275-82.
3. Steiner T, Al-Shahi Salman R, Beer R, *et al*. European Stroke Organisation (ESO) guidelines for the management of spontaneous intracerebral hemorrhage. *Int J Stroke*. 2014;9(7):840-55.
4. Krishnamurthi RV, Feigin VL, Forouzanfar MH, *et al*. Global and regional burden of first-ever ischaemic and haemorrhagic stroke during 1990-2010: findings from the Global Burden of Disease Study 2010. *Lancet Glob Health*. 2013;1(5):e259-81.
5. de Oliveira Manoel AL, Goffi A, Zampieri FG, *et al*. The critical care management of spontaneous intracranial hemorrhage: a contemporary review. *Crit Care*. 2016;20:272.
6. Tavares J. Avaliação e Abordagem do Doente com Hemorragia Intracerebral Espontânea: Artigo de Revisão. *Med Intern*. 2021;28(3):288-298.
7. Palacio S, Hart RG. Regarding Article “Guidelines for the Management of Spontaneous Intracerebral Hemorrhage: A Guideline for Healthcare Professionals From the American Heart Association/American Stroke Association”. *Stroke*. 2011;42(2).
8. Hemphill JC 3rd, Greenberg SM, Anderson CS, *et al*. Guidelines for the Management of Spontaneous Intracerebral Hemorrhage: A Guideline for Healthcare Professionals From the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*. 2015;46(7):2032-60.
9. Steckelberg JB, De Aquino MH, Vieira EA, Dos Reis IP, Alves CK. Relato de caso: emergência hipertensiva com evolução para acidente vascular encefálico intraparenquimatoso / Case report: hypertensive emergency with evolution for intraparenchymatic brain vascular accident. *Braz J Heal Rev*. 2021;4(3):11900-10.
10. Gaillard F. Digital Object Identifier System. Hypertensive basal ganglial bleed. *Radiopaedia*. 2022.
11. Fisher CM. Pathological observations in hypertensive cerebral hemorrhage. *J Neuropathol Exp Neurol*. 1971;30(3):536-50.
12. Rajashekar D, Liang JW. Intracerebral Hemorrhage. *StatPearls*. 2022.
13. Iyer VN, Mandrekar JN, Danielson RD, Zubkov AY, Elmer JL, Wijdicks EF. Validity of the FOUR score coma scale in the medical intensive care unit. *Mayo Clin Proc*. 2009;84(8):694-701.
14. Aguilar MI, Freeman WD. Spontaneous intracerebral hemorrhage. *Semin Neurol*. 2010;30(5):555-64.
15. Ferrete-Araujo AM, Egea-Guerrero JJ, Vilches-Arenas Á, Godoy DA, Murillo-Cabezas F. Predictors of mortality and poor functional outcome in severe spontaneous intracerebral hemorrhage: a prospective observational study. *Med Intensiva*. 2015;39(7):422-32.
16. Soares CM, Carvalho AC, Rodrigues Ade J. Hemorragia intraparenquimatosa encefálica espontânea: achados à tomografia computadorizada [Spontaneous intraparenchymatous hemorrhage: findings at computed tomography]. *Arq Neuropsiquiatr*. 2004;62(3A):682-8.
17. Pontes-Neto OM, Oliveira-Filho J, Valiente R, *et al*. Diretrizes para o manejo de pacientes com hemorragia intraparenquimatosa cerebral espontânea [Brazilian guidelines for the management of intracerebral hemorrhage]. *Arq Neuropsiquiatr*. 2009;67(3B):940-50.
18. Youmans JR, Winn HR. Youmans and Winn neurological surgery. 7ª ed. Philadelphia: Elsevier; 2016.
19. Greenberg MS. Handbook of Neurosurgery. 9a ed. Thieme; 2020.
20. Qureshi AI. The importance of acute hypertensive response in ICH. *Stroke*. 2013;44(6):S67-9.
21. Rodriguez-Luna D, Piñeiro S, Rubiera M, *et al*. Impact of blood pressure changes and course on hematoma growth in acute intracerebral hemorrhage. *Eur J Neurol*. 2013;20(9):1277-83.

22. Sakamoto Y, Koga M, Yamagami H, *et al.* Systolic blood pressure after intravenous antihypertensive treatment and clinical outcomes in hyperacute intracerebral hemorrhage: the stroke acute management with urgent risk-factor assessment and improvement-intracerebral hemorrhage study. *Stroke*. 2013;44(7):1846-51.
23. Greenberg SM, Ziai WC, Cordonnier C, *et al.* 2022 Guideline for the Management of Patients With Spontaneous Intracerebral Hemorrhage: A Guideline From the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*. 2022;53(7):e282-e361.
24. Flibotte JJ, Hagan N, O'Donnell J, Greenberg SM, Rosand J. Warfarin, hematoma expansion, and outcome of intracerebral hemorrhage. *Neurol*. 2004;63(6):1059-64.
25. Cucchiara B, Messe S, Sansing L, Kasner S, Lyden P; CHANT Investigators. Hematoma growth in oral anticoagulant related intracerebral hemorrhage. *Stroke*. 2008;39(11):2993-6.
26. Morotti A, Goldstein JN. Anticoagulant-associated intracerebral hemorrhage *Brain Hemorrhages*. 2020;1:89-94.
27. Mayer SA, Rincon F. Treatment of intracerebral haemorrhage. *Lancet Neurol*. 2005;4(10):662-72.
28. Sprügel Ml, Kuramatsu JB, Gerner ST, *et al.* Antiplatelet Therapy in Primary Spontaneous and Oral Anticoagulation-Associated Intracerebral Hemorrhage. *Stroke*. 2018;49(11):2621-2629.
29. Law ZK, Desborough M, Roberts I, *et al.* Outcomes in antiplatelet-associated intracerebral hemorrhage in the TICH-2 randomized controlled trial. *J Am Heart Assoc*. 2021;10:e019130.
30. Baharoglu Ml, Cordonnier C, Al-Shahi Salman R, *et al.* Platelet transfusion versus standard care after acute stroke due to spontaneous cerebral haemorrhage associated with antiplatelet therapy (PATCH): a randomised, open-label, phase 3 trial. *Lancet*. 2016;387:2605-2613.
31. Wilkinson DA, Pandey AS, Thompson BG, Keep RF, Hua Y, Xi G. Injury mechanisms in acute intracerebral hemorrhage. *Neuropharmacol*. 2018;134(B):240-248.
32. Claassen J, Jette N, Chum F, *et al.* Electrographic seizures and periodic discharges after intracerebral hemorrhage. *Neurol*. 2007;69:1356-1365.
33. Mehta A, Zusman BE, Shutter LA, *et al.* The prevalence and impact of status epilepticus secondary to intracerebral hemorrhage: results from the US Nationwide Inpatient Sample. *Neurocrit Care*. 2018;28:353-361.
34. Angriman F, Tirupakuzhi Vijayaraghavan BK, *et al.* Antiepileptic drugs to prevent seizures after spontaneous intracerebral hemorrhage. *Stroke*. 2019;50:1095-1099.
35. Sheth KN, Martini SR, Moomaw CJ, *et al.* Prophylactic antiepileptic drug use and outcome in the Ethnic/Racial Variations of Intracerebral Hemorrhage study. *Stroke*. 2015;46:3532-3535.
36. Spoelhof B, Sanchez-Bautista J, Zorrilla-Vaca A, *et al.* Impact of antiepileptic drugs for seizure prophylaxis on short and long-term functional outcomes in patients with acute intracerebral hemorrhage: a meta-analysis and systematic review. *Seizure*. 2019;69:140-146.
37. Zandieh A, Messé SR, Cucchiara B, Mullen MT, Kasner SE; VISTA-ICH Collaborators. Prophylactic Use of Antiepileptic Drugs in Patients with Spontaneous Intracerebral Hemorrhage. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2016;25(9):2159-66.
38. Finfer S, Chittock DR, Su SY, *et al.* Intensive versus conventional glucose control in critically ill patients. *N Engl J Med*. 2009;360:1283-1297.
39. Oddo M, Schmidt JM, Carrera E, *et al.* Impact of tight glycemic control on cerebral glucose metabolism after severe brain injury: a microdialysis study. *Crit Care Med*. 2008;36:3233-3238.
40. van den Berghe G, Wouters P, Weekers F, *et al.* Intensive insulin therapy in critically ill patients. *N Engl J Med*. 2001;345:1359-1367.

HEMORRAGIA INTRAPARENQUIMATOSA ESPONTÂNEA PRIMÁRIA

Caracterizada pelo sangramento não traumático do parênquima cerebral, sendo mais incidente em idosos e indivíduos do gênero masculino





CAPÍTULO 48

HEMORRAGIA INTRAPARENQUIMATOSA ESPONTÂNEA SECUNDÁRIA

Amanda de Araújo Cravo
Sarah Edwarda Silva Leite
Ellen Dayanne Barros Silva
Ana Beatriz Soares de Miranda
Thamara de Almeida Silva Teodoro
Cícero José Pacheco Lins

INTRODUÇÃO

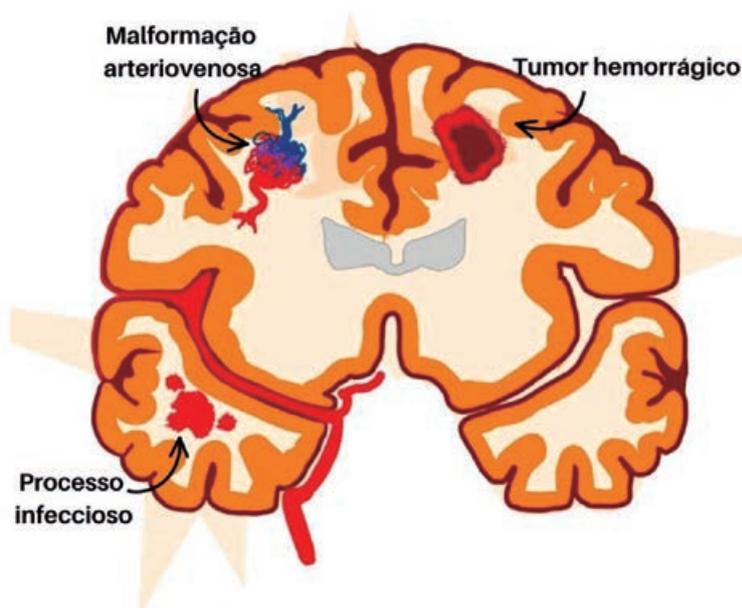
Parte do que se conhece atualmente sobre hemorragia intraparenquimatosa (HIP) encontra raízes na década de 1950, quando o patologista suíço Johann Jacob Wepfer identificou em seus estudos as primeiras evidências de acidentes vasculares cerebrais hemorrágicos (AVCh), com amostras observando focos de sangramento cerebral como causa de morte¹.

No vigente momento, sabe-se que apenas 6,5% a 19,6% dos casos de AVC são resultado de uma HIP espontânea. No entanto, apesar da baixa incidência, esta afecção está associada a altas taxas de mortalidade^{1,2}.

A HIP espontânea possui diversos mecanismos de lesão cerebral, dentre os quais dois se destacam mais. Inicialmente, tem-se uma lesão primária que ocorre devido à expansão do hematoma e do edema perilesional que exercem efeito de massa aumentando a pressão intracraniana, e a outra lesão é secundária à ruptura da barreira hematoencefálica devido a processos excitotóxicos e inflamatórios¹.

Nesse sentido, a HIP espontânea secundária define-se como um dos tipos de HIP espontânea, cuja etiologia pode resultar de coagulopatias, ruptura de malformação vascular, síndrome de Moyamoya, trombose venosa cerebral, conversão hemorrágica de um acidente vascular cerebral isquêmico (AVCi), ruptura de aneurismas micóticos, tumorações ou vasculites¹⁻³, como representado na Figura 1.

Figura 1. Etiologias da HIP espontânea secundária.



Fonte: os autores, 2023.

EPIDEMIOLOGIA

Ainda que os casos de HIP espontânea correspondam a menos de 20% dos acidentes vasculares cerebrais (AVC), está associada a uma maior mortalidade dentre todas as formas desta condição². A HIP espontânea secundária corresponde a cerca de 12% a 22% das HIP espontâneas. Como fatores de risco significativos para uma etiologia secundária foram identificados: idade inferior a 65 anos, sexo feminino, não ser tabagista e ausência de histórico de hipertensão³.

QUADRO CLÍNICO

A manifestação clínica depende da etiologia responsável por ocasionar a hemorragia. No geral, a avaliação deve ser feita em qualquer paciente que apresente cefaleia de início agudo, convulsão e/ou déficit neurológico focal².

Crises convulsivas, por exemplo, são mais propensas de acontecer em pacientes com malformações cavernosas ou trombose de seio venoso e, na maioria dos casos, trata-se de pacientes mais jovens e, geralmente, sem histórico de hipertensão⁴.

Histórico de desidratação recente, gravidez ou história conhecida de distúrbio de hipercoagulabilidade são informações que podem favorecer a hipótese de trombose de seio venoso^{2,3}.

A avaliação inicial deve incluir a obtenção de um histórico médico completo, com ênfase em determinar o tempo de início dos sintomas, patologias de base e medicamentos em uso, com destaque aos anticoagulantes, além de realizar um exame neurológico completo. Algumas escalas como a Escala do *National Institutes of Health Stroke Scale* (NIHSS) no AVC e a escala de coma de Glasgow (ECG) podem ser utilizadas para documentar a gravidade clínica e auxiliar não somente no diagnóstico, mas também no manejo do doente¹⁻⁴.

DIAGNÓSTICO

Quanto ao diagnóstico, os exames de imagem, como tomografia computadorizada (TC) ou ressonância magnética (RM), e a pontuação de hemorragia intracerebral (ICH score) devem ser instituídos. Vale frisar que pontuações de 4 a 5 determinam risco de mortalidade de 97% a 100%, respectivamente. A *American Heart Association* considera neuroimagem com TC ou RM obrigatória, com uso de angiotomografia contrastada, quando disponível, para avaliar possível patologia vascular e a probabilidade de expansão adicional do coágulo^{2,3,5}.

Para pacientes com suspeita de HIP espontânea secundária (sem história de hipertensão e/ou idade < 65 anos), a angiografia por subtração digital continua sendo o meio padrão para o diagnóstico de *shunts* arteriovenosos (malformações arteriovenosas ou fístulas) e aneurismas, e pode ser de valor diagnóstico distinto para síndrome de Moyamoya e vasculite. Definir e abordar a causa etiológica da hemorragia é o passo fundamental e mais importante no diagnóstico e tratamento desses pacientes^{2,3,5}.

Figura 2. Hemorragia intraparenquimatosa espontânea secundária à malformação arteriovenosa (MAV) em diferentes exames de imagem



Fonte: imagem cedida por Dr. Cícero Pacheco, 2023.

TRATAMENTO

ABORDAGEM CLÍNICA

O tratamento baseia-se, a princípio, em minimizar a pressão intracraniana (PIC) com o tratamento focado na hipertensão e na prevenção da expansão do coágulo².

O manejo inicial consiste na estabilização das vias aéreas, suporte ventilatório e cardiovascular, uma vez que se busca reduzir o risco de lesão secundária por aspiração, hipoxemia e hipercapnia. Também, deve ser analisada a possibilidade de reversão de qualquer coagulopatia. Para evitar exacerbar qualquer edema cerebral, recomenda-se evitar hiponatremia. Isso porque foi demonstrado que a hiponatremia ocorre em cerca de 15% dos pacientes com HIP e esteve associada com a piora dos resultados. De mesmo modo, a normovolemia deve ser mantida com fluidos isotônicos para evitar a exacerbação do edema cerebral³.

Pacientes com PIC elevadas, com herniação cerebral iminente e/ou um desvio significativo da linha média pela hemorragia, podem receber a hiperventilação após a intubação e receber manitol para diminuir a pressão intracraniana³.

Por sua vez, pacientes com anormalidades de plaquetas, fatores de coagulação ou em uso de anticoagulantes têm maior probabilidade de expansão da HIP devido a sua menor propensão para formar coágulo estável. Logo, nesses casos, a terapia hemostática ultraprecoce com reposição dos fatores deficientes ou transfusão com plaquetas funcionais é indicada. Pacientes em uso de antagonistas da vitamina K devem ter seu medicamento suspenso e receber concentrado do complexo de protrombina. Já os pacientes com vasculites devem seguir protocolo de tratamento clínico⁶.

ABORDAGEM CIRÚRGICA

No que diz respeito ao tratamento cirúrgico, tem por objetivo diminuir a destruição secundária de tecido no cérebro, melhorar a PIC elevada, prevenir a hérnia cerebral e melhorar a sobrevida e resultados. Entretanto, suas indicações na HIP espontânea secundária ainda são imprecisas e, muitas vezes, opta-se por seguir o protocolo instituído em outras patologias, como o traumatismo cranioencefálico, mediante realização do monitoramento da PIC, quando há evidência de hérnia, hemorragia intraventricular significativa, hidrocefalia ou $ECG \leq 8^{2,3}$.

Quando há uma etiologia definida, como as fístulas arteriovenosas durais e as MAVs, geralmente a embolização se qualifica como terapia curativa de primeira linha. Já as de origem neoplásica podem ser excisadas cirurgicamente, conforme indicado, com estabilização clínica do paciente^{2,3}.

No tocante às MAVs, a escala de classificação Spetzler-Martin é usada para estratificar o risco cirúrgico com base em seu tamanho (<3 cm, 1 ponto; 3-6 cm, 2 pontos; >6 cm, 3 pontos). Além disso, MAVs de grau 1 a 2 geralmente são consideradas alvos cirúrgicos razoáveis; MAVs de grau 3 são de risco cirúrgico intermediário, e MAVs de grau 4 a 5 estão associadas a maior morbidade cirúrgica³. A ressecção neurocirúrgica aberta é reservada para fístulas que não podem ser embolizadas de forma eficaz⁶.

A HIP espontânea secundária continua sendo uma fonte considerável de morbidade e mortalidade neurológica. A identificação das patologias de base que podem levar a esta condição tornam-se indispensáveis para evitar desfechos negativos, bem como facilitar o manejo neurocirúrgico e a recuperação do paciente^{2,3}.

REFERÊNCIAS

1. Gross BA, Jankowitz BT, Friedlander RM. Cerebral Intraparenchymal Hemorrhage: A Review. *JAMA*. 2019;321(13):1295-1303.
2. Cusack TJ, Carhuapoma JR, Ziai WC. Update on the Treatment of Spontaneous Intraparenchymal Hemorrhage: Medical and Interventional Management. *Curr Treat Options Neurol*. 2018;20(1):1.
3. Aksoy D, Bammer R, Mlynash M, *et al*. Magnetic resonance imaging profile of blood-brain barrier injury in patients with acute intracerebral hemorrhage. *J Am Heart Assoc*. 2013;2(3):e000161.
4. Balami JS, Buchan AM. Complications of intracerebral haemorrhage. *Lancet Neurol*. 2012;11(1):101-18.
5. Maas MB, Rosenberg NF, Kosteva AR, *et al*. Surveillance neuroimaging and neurologic examinations affect care for intracerebral hemorrhage. *Neurology*. 2013;81(2):107-12.
6. Goyal M, Ospel JM, Demchuk A, McDonough RV. Intraparenchymal haemorrhages as a primary outcome measure. *Lancet Neurol*. 2021;20(8):595.

HEMORRAGIA INTRAPARENQUIMATOSA ESPONTÂNEA SECUNDÁRIA

Consiste em um subtipo cuja etiologia pode resultar de coagulopatias, ruptura de malformação vascular, síndrome de Moyamoya, trombose venosa cerebral, conversão hemorrágica de um AVCi, ruptura de aneurismas infecciosos, tumorações ou vasculites

Quadro Clínico

A apresentação varia de acordo com a etiologia

Crises convulsivas em pacientes jovens sem HAS são mais comuns em MAVs

Desidratação recente, gravidez ou coagulopatias fortalecem a hipótese de trombose

No geral, apresenta-se com cefaleia aguda, convulsões e/ou alteração do nível de consciência

Déficits neurológicos focais também são comuns e devem ser investigados no exame físico

Diagnóstico

Quadro clínico + exames de imagem + ICH Score

ICH Score: pontuações de 4 a 5 determinam ↑ mortalidade

AngioTC, se disponível no serviço

TC ou RM de crânio é obrigatório

ICH Score considera: ECG da admissão, idade, local do hematoma, volume do hematoma e presença de hemoventrículo

Em pacientes sem HAS e com idade < 65 anos, a angiografia por subtração digital é o meio padrão para diagnósticos de *shunts* arteriovenoso

Tratamento

Objetiva, inicialmente, minimizar a PIC, tratando a hipertensão intracraniana e prevenindo a expansão do coágulo

Tratamento clínico

Estabilização de vias aéreas, suporte ventilatório e cardiovascular. Evitar hiponatremia. Manter normovolemia. Terapia hemostática, se alterações da hemostasia

Tratamento cirúrgico

Suas indicações na HIP espontânea secundária ainda são imprecisas. Na maioria dos casos, segue-se o protocolo instituído para outras patologias, como o TCE, realizando monitorização da PIC quando há evidências de herniação, hemorragia intraventricular significativa ou hidrocefalia ou $ECG \leq 8$
Casos de *shunts* arteriovenosos: a embolização é 1ª linha. Nas neoplasias, realiza-se excisão cirúrgica com estabilização clínica



CAPÍTULO 49

DOENÇA ATEROMATOSA DOS VASOS CERVICAIS EXTRACRANIANOS: ARTÉRIA CARÓTIDA

Cesar Augusto Weschenfelder
Júlia Kersting Chadanowicz
Jerônimo Paniago Neto
Patrícia Gabriela Riedel
Vanessa Alves Leite
Ápio Cláudio Martins Antunes

INTRODUÇÃO

A doença aterosclerótica da artéria carótida, também denominada de estenose carotídea, decorre do bloqueio ou redução de circulação de sangue pelas artérias carótidas, processo induzido pela presença de placas ateroscleróticas de origem lipídica, cálcica, inflamatória, por exemplo, caracterizando o desenvolvimento da aterosclerose¹. A partir disso, há risco de evolução para quadros graves, como acidente vascular cerebral (AVC), devido à chance de desprendimento de êmbolos, chegando a correlações com cerca de 15 a 20% dos casos de AVC isquêmico de pacientes com estenose acima de 50% da área da artéria carótida².

Quanto à prevalência, a doença aterosclerótica da artéria carótida atinge aproximadamente 1,8% da população masculina e 1,2% das mulheres, na faixa etária de 30 a 79 anos de idade. Em relação à sintomatologia, 1 a 2% dos casos são assintomáticos⁽²⁾ e casos de doença aterosclerótica da artéria carótida grave, quando há $\geq 70\%$ da área da artéria carótida obstruída ou reduzida, representam de 0,1 a 3% dos quadros³.

A população mais acometida inclui homens, brancos, indígenas de origem americana, idosos acima de 65 anos e pacientes com histórico de doença arterial coronariana. Além disso, entre os principais fatores de risco para o seu desenvolvimento estão comorbidades como hipertensão, dislipidemia, diabetes *mellitus*, obesidade e hábitos como tabagismo e sedentarismo^{1,3}.

QUADRO CLÍNICO

A doença ateromatosa da artéria carótida interna ocorre devido à presença de placas ateroscleróticas no lúmen dessa artéria, principalmente na bifurcação carotídea, envolvendo as artérias carótidas comum distal e interna proximal⁴. A presença de placas na luz do vaso pode restringir ou mesmo bloquear o fluxo sanguíneo, tendo o potencial de ocasionar eventos isquêmicos⁵. Independentemente do grau de estenose, nem todos os pacientes com doença ateromatosa vão apresentar sintomas. Todavia, a distinção entre esses dois grupos é essencial, uma vez que a história natural de cada uma das apresentações é distinta e, pois, os benefícios do tratamento variam acentuadamente entre os dois grupos³.

A doença aterosclerótica carotídea é definida como sintomática quando há sintomas carotídeos nos últimos seis meses^{6,7}. O paciente deve apresentar sintomas neurológicos de início súbito com distribuição apropriada da artéria carótida interna acometida pela doença aterosclerótica, ou seja, perda transitória ou permanente de visão no olho ipsilateral (amaurose

fugaz) e/ou sintomas neurológicos focais (fraqueza, dormência, disartria, afasia) contralaterais (Tabela 1). As manifestações podem ser tanto autolimitadas, como ataque isquêmico transitório (AIT), quanto irreversíveis (sem tratamento adequado), como AVC isquêmico (AVCi). É importante frisar também que os sintomas carotídeos remotos, como vertigem, síncope, fraqueza generalizada, não devem ser considerados como definição de doença sintomática (Tabela 1), porque eles usualmente não são causados por estenose carotídea unilateral. Sendo assim, mesmo na presença de estenose de alto grau ou grave da artéria carótida, esses pacientes não são considerados sintomáticos em relação à doença carotídea.

Tabela 1. Manifestações clínicas da doença aterosclerótica carotídea sintomática

Sintomas atribuídos à doença aterosclerótica carotídea	Sintomas que não podem ser atribuídos isoladamente à doença aterosclerótica carotídea
AVCi ou AIT com as seguintes manifestações: <ul style="list-style-type: none"> • perda de visão do olho ipsilateral à lesão (amaurose fugaz) • sintomas neurológicos focais contralaterais à lesão: <ul style="list-style-type: none"> • fraqueza • parestesias • disartria • afasia (lesão à esquerda) 	Sintomas inespecíficos de baixa perfusão encefálica: <ul style="list-style-type: none"> • vertigem • síncope • quase síncope • fraqueza generalizada • “moscas volantes”

Fonte: os autores, 2023

Por outro lado, a doença aterosclerótica carotídea assintomática refere-se à presença de aterosclerose em indivíduos sem história de AVCi ou AIT no território carotídeo ipsilateral nos seis meses anteriores. O risco anual de acidente vascular cerebral ipsilateral em pacientes com aterosclerose carotídea extracraniana assintomática com estenose $\geq 50\%$ é cerca de 0,5 a 1,0% ao ano⁸⁻¹⁰. Portanto, na ausência de sintomas, há baixo risco de complicações. Todavia, é importante frisar que a aterosclerose carotídea assintomática é considerada um risco equivalente para doença cardiovascular^{8,11}, devendo receber a devida atenção.

DIAGNÓSTICO

Para a investigação da estenose carotídea, os métodos não-invasivos mais comuns são: ultrassonografia com *doppler* de carótida, angiotomografia computadorizada (angioTC) e an-

giorressonância magnética (angioRM). Esses métodos são úteis para excluir estenose moderada a grave (principalmente angioRM e angioTC) de grandes artérias intracranianas proximais. No caso da ATC, apesar de permitir a visualização dos segmentos distais e proximais da porção extracraniana do vaso, algo que a ultrassonografia com *doppler* é limitada, o tomógrafo acaba por expor o paciente à radiação e ao uso de contraste¹².

Vale ressaltar que tanto a angioRM quanto a angioTC possuem limitações relacionadas com a sensibilidade e especificidade, além de superestimarem a gravidade das estenoses, quando comparadas à angiografia por cateter, sendo esta considerada padrão-ouro¹³.

Apesar de ser considerada o melhor método para abordagem diagnóstica de estenose carotídea, a angiografia por cateter é desnecessária para grande parte dos casos com suspeita de aterosclerose de grandes artérias intracranianas, já que dificilmente modifica o manejo clínico. Sobre as vantagens desse método, pode-se considerar a medição mais precisa do grau da estenose da artéria comprometida, a diferenciação da oclusão total da artéria de uma estenose muito grave, além de avaliar os fluxos colaterais e outras artérias intra e extracranianas¹⁴. Nesse sentido, sua aplicabilidade se dá nos casos em que os métodos não invasivos não explicitam devidamente a etiologia da apresentação clínica da doença.

Uma diretriz recomenda que a investigação para estenose de carótida poderia ser considerada para pacientes assintomáticos, mas que apresentem:

- 1) doença arterial periférica, doença arterial coronariana ou aneurisma aterosclerótico de aorta; e
- 2) dois ou mais fatores de risco:
 - hipertensão arterial sistêmica;
 - dislipidemia;
 - tabagismo;
 - histórico familiar de doença aterosclerótica de início precoce (menos de 60 anos); e
 - familiar de primeiro grau com histórico de acidente vascular encefálico isquêmico¹⁵.

TRATAMENTO DA DOENÇA SINTOMÁTICA E ASSINTOMÁTICA

TRATAMENTO MEDICAMENTOSO

O manejo inicial da estenose de artéria carótida sintomática deve atentar para a modificação do risco cardiovascular com o início da terapia antiplaquetária com aspirina, além do controle agressivo de fatores de risco vasculares, como tabagismo, hipertensão, diabetes *mellitus*, hiperlipidemia e sedentarismo.

Pacientes com estenose carotídea sintomática e história de AVC menor recente ou AIT se beneficiam de terapia antiplaquetária dupla (DAPT) com a combinação de aspirina e clopidogrel por 3 semanas a 3 meses após o evento inicial, ou aspirina e ticagrelor por 30 dias após o evento inicial, seguido por monoterapia antiplaquetária com aspirina¹⁶⁻¹⁸.

O controle da pressão arterial em pacientes com hipertensão, o controle glicêmico em pessoas com diabetes, a cessação do tabagismo e a redução de peso são outros elementos importantes no manejo médico da doença carotídea. O uso de estatinas e outros agentes para reduzir o colesterol sérico e adesão estrita às metas de pressão arterial e melhor controle de outros fatores de risco reduzem o risco de AVC em pacientes assintomáticos e sintomáticos tratados conservadoramente. As diretrizes europeias atuais recomendam uma meta de colesterol LDL de 1,4 mmol/L em pacientes com risco cardiovascular muito alto, enquanto que as diretrizes americanas recomendam estatinas de alta intensidade independentemente das concentrações séricas de colesterol².

Na aterosclerose carotídea assintomática, a introdução de terapia medicamentosa deve ser feita de forma intensiva, independente do grau de estenose, de modo a diminuir o risco de AVC dos pacientes e evitar a cirurgia de revascularização por meio dos grandes benefícios obtidos com o tratamento. Entre os medicamentos utilizados está a aspirina, para terapia antiplaquetária. Na impossibilidade do uso de aspirina, uma alternativa é o clopidogrel.

Assim como na doença sintomática, na doença assintomática o tratamento medicamentoso também deve ser acompanhado de estratégias de cessação do tabagismo, atividade física, dieta balanceada e redução de peso para os pacientes obesos.

TRATAMENTO DE REVASCULARIZAÇÃO

O tratamento da doença aterosclerótica carotídea extracraniana sintomática pode ou não incluir revascularização carotídea. A decisão de oferecer revascularização carotídea para estenose extracraniana da artéria carótida interna pesa o risco inicial de acidente vascular cerebral em relação aos potenciais benefícios (risco reduzido de acidente vascular cerebral futuro) e danos (por exemplo, acidente vascular cerebral perioperatório ou outras complicações) associados ao procedimento de revascularização selecionado.

A avaliação imediata e a triagem de pacientes com estenose da artéria carótida sintomática são essenciais para diminuir o risco de AVC recorrente precoce. Estudos prospectivos mostraram que o risco de AVC ipsilateral é maior nos primeiros 90 dias, e especialmente no primeiro mês, após um AIT, sendo que a revascularização imediata pode reduzir esse risco em até 80%.

Para pacientes com estenose carotídea e AVC não incapacitante ou AIT, recomenda-se que a revascularização com endarterectomia carotídea ou colocação de *stent* da artéria carótida seja realizada dentro de duas semanas (mas não nos primeiros dois dias) após o último evento sintomático.

ENDARTERECTOMIA CAROTÍDEA

A endarterectomia trata-se de uma incisão no vaso ocluído e retirada do trombo, seguida de sutura da artéria e liberação do fluxo.

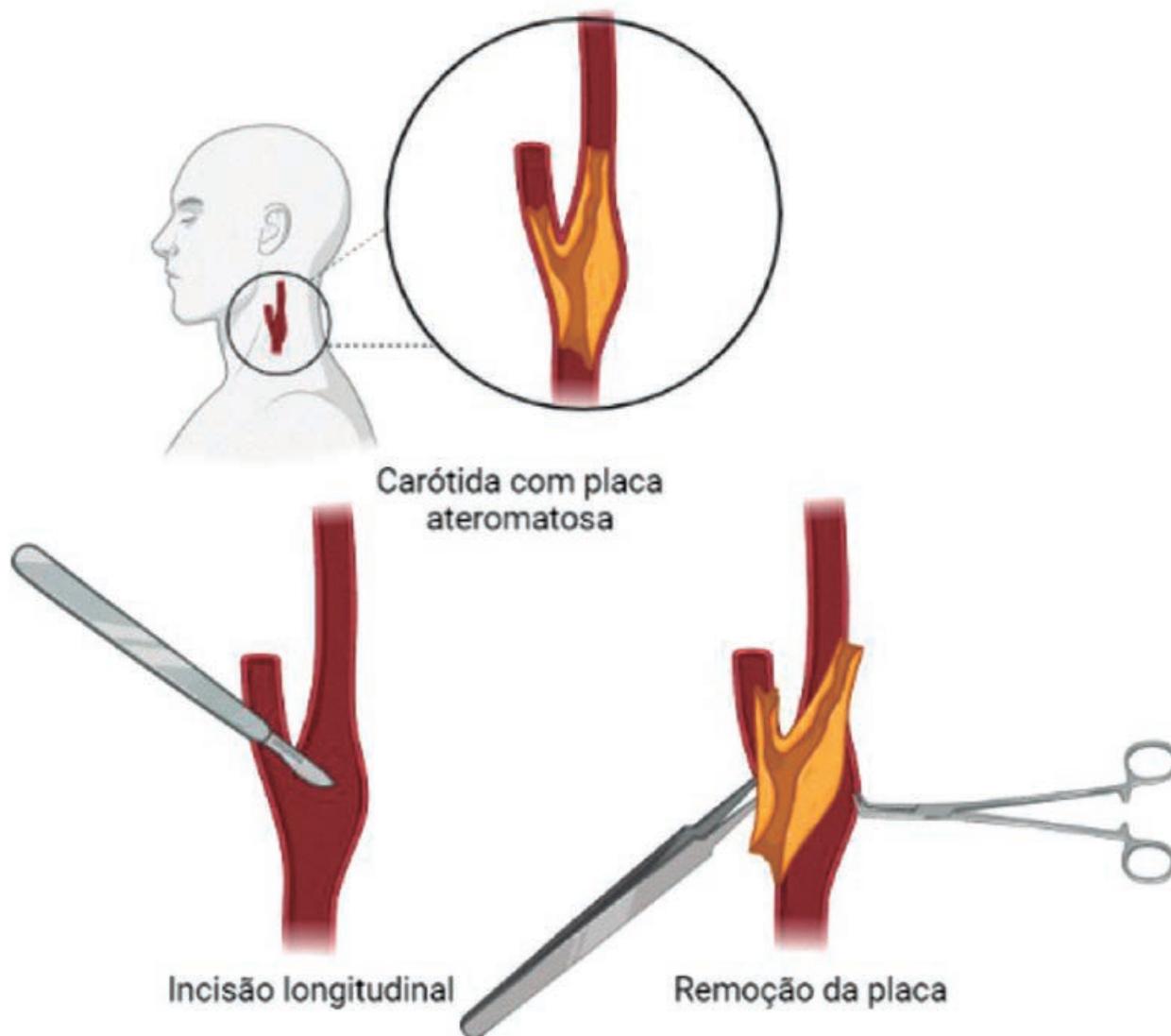
Dois grandes estudos, o *North American Symptomatic Carotid Endarterectomy Trial* (NASCET)¹⁹ e o *European Carotid Surgery Trial* (ECST)²⁰, encontraram consistentemente um risco aumentado de AVC, especialmente com graus mais elevados de estenose, e estabeleceram que pacientes com estenose sintomática de artéria carótida se beneficiam do tratamento cirúrgico com endarterectomia.

No NASCET, 26 pacientes foram divididos em 3 grupos: estenose sintomática baixa-moderada (<50%), moderada (50%-69%) e grave/alto grau ($\geq 70\%$). Aqueles com estenose sintomática de 50%-69% tiveram uma redução relativa de 29% no risco de AVC ipsilateral em 5 anos, enquanto aqueles com estenose <50% não tiveram tal benefício. Aqueles com estenose $\geq 70\%$ tiveram um benefício tão importante (redução de risco relativo de 65%) que este braço do estudo foi interrompido prematuramente, e todos os pacientes com estenose grave foram posteriormente encaminhados para endarterectomia⁶.

Dessa forma, as diretrizes atuais da *American Heart Association/American Stroke Association* (AHA/ASA) recomendam endarterectomia para pacientes com estenose de artéria carótida recente (nos últimos 6 meses) ipsilateral de 70% a 99%.

Os benefícios da endarterectomia de carótida em pacientes assintomáticos são incertos. Dois estudos, o *Asymptomatic Carotid Atherosclerosis Study* (ACAS) e o ACST dão suporte para o uso da endarterectomia para estenoses assintomáticas. O ACAS apontou que a cirurgia resultou em redução de risco de AVC ipsilateral, ou AVC cirúrgico ou morte em 5,9% e o ACST encontrou que a cirurgia resultou em redução do risco de qualquer acidente vascular ou morte cirúrgica em 4,5%. Por outro lado, o declínio acentuado do risco de acidente vascular pelo uso de medicamentos é amplamente utilizado como argumento contrário ao uso da endarterectomia em pacientes assintomáticos.

Figura 1. Cirurgia de endarterectomia carotídea.



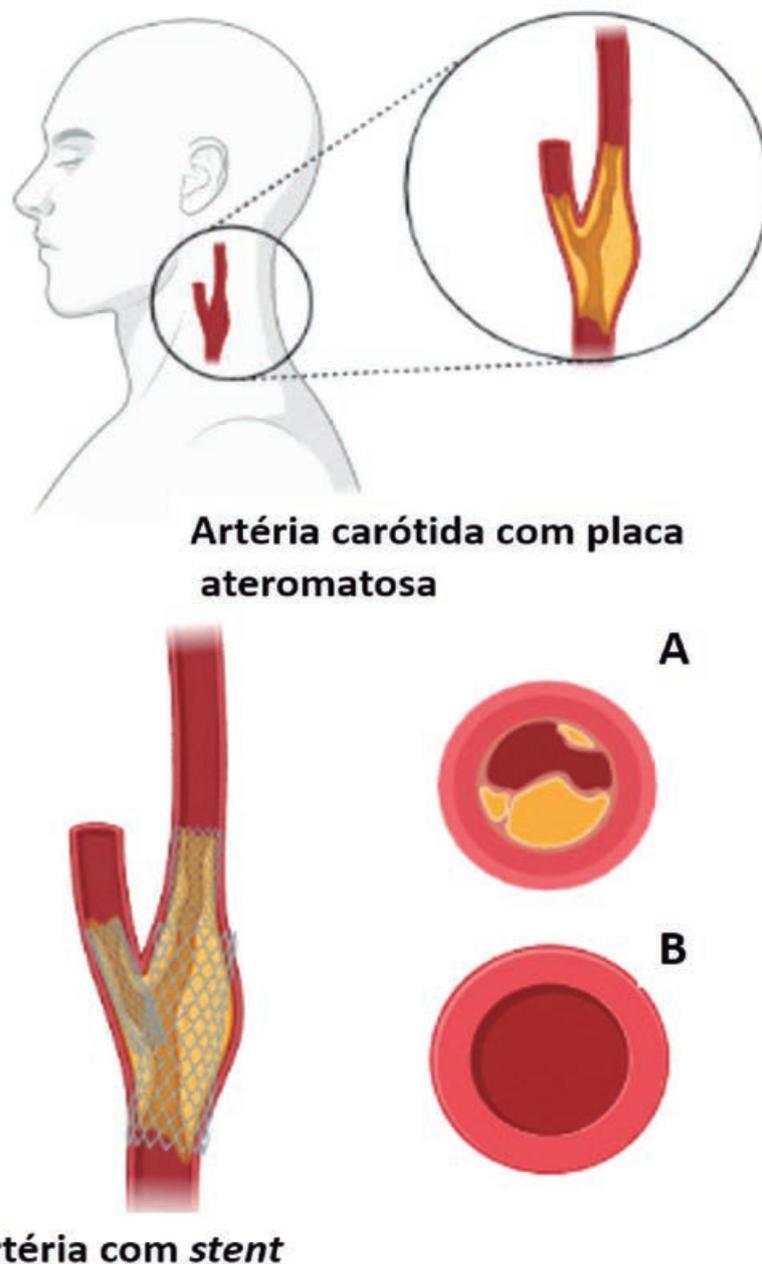
Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO ENDOVASCULAR

A angioplastia carotídea com colocação de *stent*, através de uma abordagem transfemoral ou transcarotídea, evoluiu como uma alternativa potencialmente mais segura à endarterectomia. Comparado com a endarterectomia, a colocação de *stent* na carótida tem várias vantagens, tais como poder ser feito com sedação leve, não ser necessária incisão e ser mini-

mamente invasiva, não apresentar risco de paralisia de nervos cranianos e apresentar menos complicações cardiovasculares. Pacientes submetidos a angioplastia carotídea transfemoral são geralmente tratados com um regime antiplaquetário duplo antes do procedimento e continuado por 30 dias ou mais após o procedimento.

Figura 2. Angioplastia carotídea com implante de *stent*. **A.** obstrução; **B.** após angioplastia.



Fonte: os autores, 2023.

Os procedimentos têm perfis de segurança diferentes, com pacientes com implante de *stent* na artéria carótida transfemoral apresentando maior risco de pequenos acidentes vasculares cerebrais periprocedimento, sobretudo para pacientes com mais de 70 anos, enquanto os pacientes submetidos à endarterectomia apresentam mais infarto do miocárdio e têm maior risco de paralisia de nervo craniano.

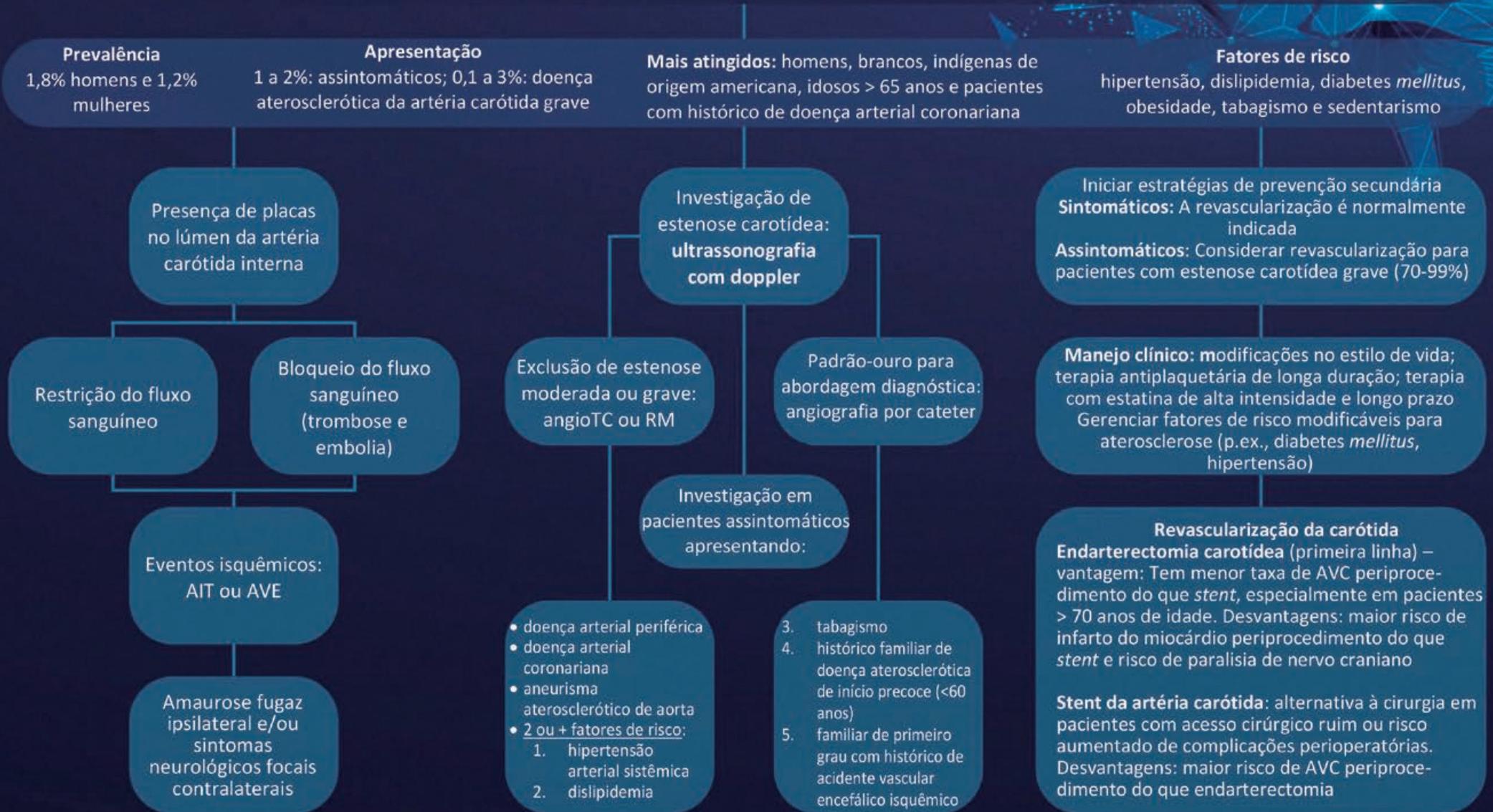
Evidências sugerem que a endarterectomia carótida (CEA) e a angioplastia carotídea com implante de *stent* promovem desfechos similares a longo prazo em pacientes com aterosclerose da carótida assintomática ou sintomática, no entanto o procedimento da colocação do *stent* possui mais risco de AVC, o que faz a endarterectomia ser o método de revascularização de preferência para os pacientes assintomáticos. A angioplastia pode ser considerada se a anatomia do paciente ou os fatores de risco sugerirem impossibilidade para endarterectomia e se o centro hospitalar e o cirurgião demonstrarem menos de 3% de risco periprocedimento²¹.

REFERÊNCIAS

1. Grupo Médico Assistencial Endovascular. Você sabe o que é a doença aterosclerótica carotídea?. Albert Einstein Sociedade Beneficente Israelita Brasileira. 2022. Disponível em: <https://www.einstein.br/especialidades/neurologia/noticias/doenca-aterosclerotica>
2. Bonati LH, Jansen O, de Borst GJ, Brown MM. Management of atherosclerotic extracranial carotid artery stenosis. *Lancet Neurol.* 2022;21(3):273-283.
3. Hassani S, Fisher M. Management of Atherosclerotic Carotid Artery Disease: A Brief Overview and Update. *Am J Med.* 2022;135(4):430-434.
4. Libby P, Ridker PM, Hansson GK. Progress and challenges in translating the biology of atherosclerosis. *Nature.* 2011;473(7347):317-25.
5. Brinjikji W, Huston J 3rd, Rabinstein AA, Kim GM, Lerman A, Lanzino G. Contemporary carotid imaging: from degree of stenosis to plaque vulnerability. *J Neurosurg.* 2016;124(1):27-42.
6. North American Symptomatic Carotid Endarterectomy Trial Collaborators; Barnett HJM, Taylor DW, *et al.* Beneficial effect of carotid endarterectomy in symptomatic patients with high-grade carotid stenosis. *N Engl J Med.* 1991;325(7):445-53.
7. MRC European Carotid Surgery Trial: interim results for symptomatic patients with severe (70-99%) or with mild (0-29%) carotid stenosis. European Carotid Surgery Trialists' Collaborative Group. *Lancet.* 1991;337(8752):1235-43.
8. Silverman S. Management of Asymptomatic Carotid Artery Stenosis. *Curr Treat Options Cardiovasc Med.* 2019;21(12):80.
9. Abbott AL. Medical (nonsurgical) intervention alone is now best for prevention of stroke associated with asymptomatic severe carotid stenosis: results of a systematic review and analysis. *Stroke.* 2009;40(10):e573-83.
10. Marquardt L, Geraghty OC, Mehta Z, Rothwell PM. Low risk of ipsilateral stroke in patients with asymptomatic carotid stenosis on best medical treatment: a prospective, population-based study. *Stroke.* 2010;41(1):e11-7.
11. Chimowitz MI, Weiss DG, Cohen SL, Starling MR, Hobson RW 2nd. Cardiac prognosis of patients with carotid stenosis and no history of coronary artery disease. Veterans Affairs Cooperative Study Group 167. *Stroke.* 1994;25(4):759-65.
12. Meschia JF, Klaas JP, Brown RD Jr, Brott TG. Evaluation and Management of Atherosclerotic Carotid Stenosis. *Mayo Clin Proc.* 2017;92(7):1144-1157.
13. Liebeskind DS, Kosinski AS, Saver JL, Feldmann E; SONIA Investigators. Computed Tomography Angiography in the Stroke Outcomes and Neuroimaging of Intracranial Atherosclerosis (SONIA) Study. *Interv Neurol.* 2014;2(4):153-9.
14. Nguyen-Huynh MN, Wintermark M, English J, Lam J, Vittinghoff E, Smith WS, Johnston SC. How accurate is CT angiography in evaluating intracranial atherosclerotic disease? *Stroke.* 2008;39(4):1184-8.
15. Mohler ER 3rd, Gornik HL, Gerhard-Herman M, *et al.* ACCF/ACR/AIUM/ASE/ASN/ICAVL/SCAI/SCCT/SIR/SVM/SVS/SVU [corrected] 2012 appropriate use criteria for peripheral vascular ultrasound and physiological testing part I: arterial ultrasound and physiological testing: a report of the American College of Cardiology Foundation appropriate use criteria task force, American College of Radiology, American Institute of Ultrasound in Medicine, American Society of Echocardiography, American Society of Nephrology, Intersocietal Commission for the Accreditation of Vascular Laboratories, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Cardiovascular Computed Tomography, Society for Interventional Radiology, Society for Vascular Medicine, Society for Vascular Surgery, [corrected] and Society for Vascular Ultrasound. *J Am Coll Cardiol.* 2012;60(3):242-76.
16. Wang Y, Wang Y, Zhao X, *et al.* Clopidogrel with aspirin in acute minor stroke or transient ischemic attack. *N Engl J Med.* 2013;369(1):11-9.

17. Johnston SC, Easton JD, Farrant M, *et al.* Clopidogrel and Aspirin in Acute Ischemic Stroke and High-Risk TIA. *N Engl J Med.* 2018;379(3):215-225.
18. Johnston SC, Amarenco P, Denison H, *et al.* Ticagrelor and Aspirin or Aspirin Alone in Acute Ischemic Stroke or TIA. *N Engl J Med.* 2020;383(3):207-217.
19. Barnett HJM, Taylor DW, Eliasziw M, Fox AJ, Ferguson GG, Haynes RB, *et al.* Benefit of Carotid Endarterectomy in Patients with Symptomatic Moderate or Severe Stenosis. *N Engl J Med.* 1998;339(20):1415-25.
20. Randomised trial of endarterectomy for recently symptomatic carotid stenosis: final results of the MRC European Carotid Surgery Trial (ECST). *Lancet.* 1998;351(9113):1379-87.
21. Brott TG, Hobson RW 2nd, Howard G, *et al.* Stenting versus endarterectomy for treatment of carotid-artery stenosis. *N Engl J Med.* 2010;363(1):11-23.

DOENÇA ATEROMATOSA DOS VASOS CERVICAIS EXTRACRANIANOS: ARTÉRIA CARÓTIDA





CAPÍTULO 50

DOENÇA ATEROMATOSA DOS VASOS EXTRACERVICAIS: ARTÉRIA VERTEBRAL

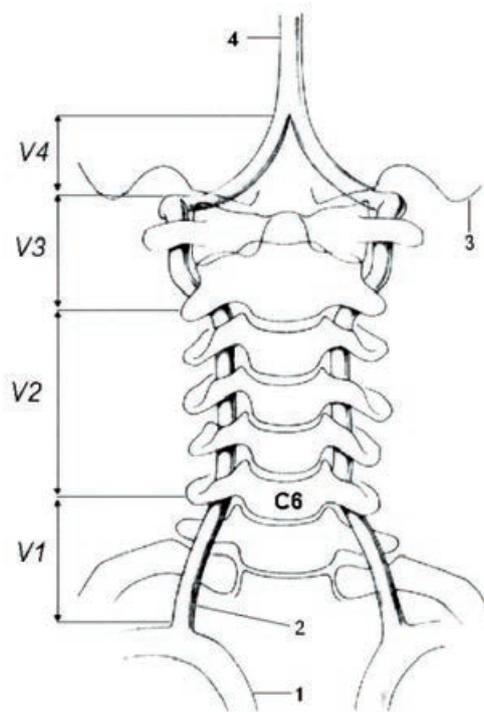
Gabriela Medeiros Nunes Santos
Bruna Letícia Alencar Cavalcante
Cecilia Maria Monteiro Barbosa
Pedro Henrique Valerio Lana
Maria Júlia Souza de Almeida

INTRODUÇÃO

A doença ateromatosa ou aterosclerose é uma doença inflamatória crônica de causas multifatoriais que ocorre em resposta à agressão endotelial, com formação de placas ateroscleróticas, acometendo a camada íntima de artérias de médio e grande calibre¹.

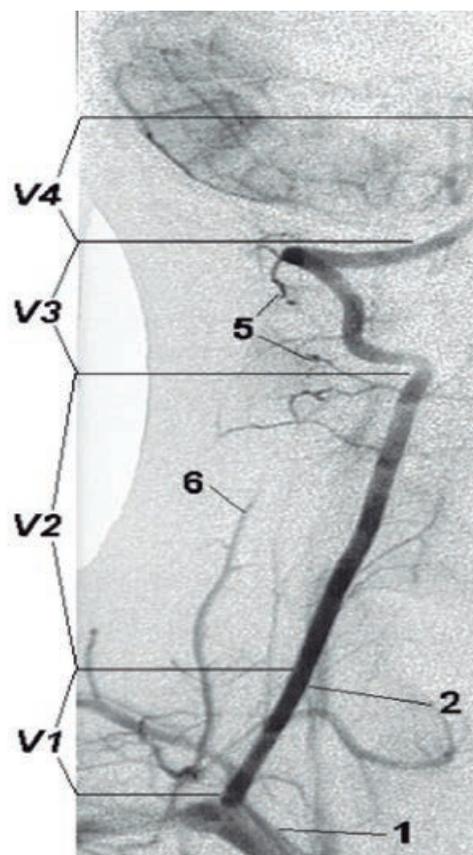
A placa aterosclerótica, por sua vez, é constituída por elementos celulares, componentes da matriz extracelular e núcleo lipídico. Estes elementos formam na placa aterosclerótica o núcleo lipídico, rico em colesterol, e a capa fibrosa, rica em colágeno. As placas estáveis caracterizam-se por predomínio de colágeno, organizado em capa fibrosa espessa, escassas células inflamatórias e núcleo lipídico de proporções menores. As instáveis apresentam atividade inflamatória intensa, especialmente nas suas bordas laterais, com grande atividade proteolítica, núcleo lipídico proeminente e capa fibrótica tênue. A ruptura desta capa expõe material lipídico altamente trombogênico, levando à formação de um trombo sobrejacente. Este processo, também conhecido por aterotrombose, é um dos principais determinantes das manifestações clínicas da aterosclerose^{1,2}.

Figura 1. Anatomia da artéria vertebral e seus segmentos. 1. artéria subclávia; 2. artéria vertebral; 3. crânio; 4. artéria basilar; V. segmento da artéria vertebral



Fonte: adaptado de Júnior, 1999².

Figura 2. Angiografia da artéria vertebral. 1. artéria subclávia; 2. artéria vertebral; 3. artéria cerebelar pósterio-inferior; 4. artéria basilar; 5. ramos musculares; 6. artéria cervical ascendente; V. segmentos da artéria vertebral.



Fonte: adaptado de Júnior, 1999².

De acordo com descrições clássicas anatômicas, a artéria vertebral origina-se na artéria subclávia, segue um trajeto no espaço entre os músculos escalenos e longos da cabeça e pescoço, penetra nos forames transversos de C6 a C1. Em seguida, entra no crânio pelo forame magno, onde se unem a nível do sulco bulbo-pontino para formar a artéria basilar³.

A artéria vertebral é descrita em quatro segmentos, V1 a V4, sendo os três primeiros segmentos extracraniais, conforme descrito nas Figuras 1 e 2. A estenose aterosclerótica afeta mais comumente a porção V1 das artérias vertebrais ou se estende a partir de placas que comprometem a origem das artérias vertebrais à medida que surgem das artérias braquiocéfálicas e subclávias. Lesões na porção média das artérias vertebrais podem ocorrer quando o supercrescimento do processo transverso de uma vértebra colide com a artéria quando ela passa pelo canal ósseo^{3,4}.

A prevalência, fisiopatologia e história natural das lesões vertebrais da doença arterial não são tão bem compreendidas como a da circulação carotídea extracraniana. Entretanto, como os pacientes com aterosclerose carotídea, aqueles com doença da artéria vertebral enfrentam um risco aumentado de outros eventos isquêmicos cardiovasculares, incluindo infarto agudo do miocárdio (IAM), doença arterial periférica (DAP) e morte vascular^{2,5}.

QUADRO CLÍNICO

Os sintomas associados à doença oclusiva da artéria vertebral incluem tontura, vertigem, diplopia, dormência perioral, visão turva, zumbido, ataxia, déficits sensoriais bilaterais e síncope, todos eles podem ser causados por outras doenças, incluindo arritmias cardíacas, hipotensão ortostática e distúrbios vestibulares².

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico pode ser eminente clínico, tendo em vista o caráter de emergência, sendo confirmado com resultados dos exames complementares.

SEMIOLOGIA

Os principais sinais e sintomas presentes em uma síndrome de infarto aterosclerótico no vaso da artéria vertebral são⁶:

- hemihipoestesia alterna (face ipsilateral e membros contralateralmente);
- ataxia cerebelar ipsilateral;
- paralisia bulbar ipsilateral, relacionada ao IX e X nervos cranianos;
- síndrome de Claude Bernard-Horner ipsilateral, síndrome vestibular periférica (vertigem, náuseas, vômitos e nistagmo); e
- diplopia devido a *skew deviation* (desvio não conjugado vertical do olhar).

EXAMES COMPLEMENTARES

EXAMES LABORATORIAIS

Os exames básicos irão permitir a avaliação clínica do paciente tendo em vista o caráter sistêmico da doença. Seriam hemograma, ureia, creatinina, glicemia, eletrólitos e coagulogra-

ma. Aliado a isso, na evidência também de um quadro clínico que sugere no coração uma origem da embolia, pode-se utilizar do ecocardiograma, eletrocardiograma (ECG), transtorácico ou transesofágico para ter uma melhor avaliação cardíaca⁶.

EXAMES DE IMAGEM

Pode-se usar radiografia de tórax e TC de crânio sem contraste. Em relação às alterações, dependendo da localização, podem ser encontrados perda da diferenciação entre substância branca e cinzenta e hipodensidade focais^{6,7,8}.

A ressonância magnética (RM) torna-se melhor que a TC, tendo em vista a possibilidade de identificação de detalhes com maior acurácia na avaliação de isquemia cerebral aguda e também não emite radiação ionizante. No entanto, o custo é bastante alto, a disponibilidade é, na maioria das vezes, limitada e tende a superestimar as lesões. Nas regiões correspondentes ao território isquêmico afetados pelo edema citotóxico e vasogênico, são denominadas como zonas de hipersinal^{6,7,8}.

Tabela 1. Exames complementares.

Exames complementares	Características	Funções
Exames laboratoriais	hemograma, ureia, creatinina, glicemia, eletrólitos e coagulograma	avaliação clínica
Avaliação cardíaca	ecocardiograma, eletrocardiograma (ECG), transtorácico ou transesofágico	descartar possível fonte embólica cardíaca
Ultrassom <i>duplex</i>	podem ser da artéria subclávia e da vertebral	possibilitam identificação de estenose
Angiografia por TC	excelente ferramenta de imagem para lesões supra-aórticas	padrão-ouro para identificação das lesões
Angiografia por RM	fornece informações funcionais e morfológicas úteis distinguir a perfusão anterógrada da perfusão retrógrada e estimar gravidade da estenose	Padrão-ouro para identificação das lesões
Angiografia por subtração digital	antes considerado padrão ouro, atualmente utilização limitada e substituída	uso principal na combinação da terapia endovascular

Fonte: adaptado de Aboyans *et al.*, 2018⁹.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Grande parte dos casos de infarto medular posterior está relacionado com aterosclerose da artéria vertebral. Nessa perspectiva, outros casos estão em ordem decrescente mais comuns de diagnósticos diferenciais¹⁰.

Quadro 1. Possíveis diagnósticos diferenciais

Condições semelhantes que simulem a insuficiência vertebrobasilar
Acidente vascular cerebral na fossa posterior
Antecedentes de colocação de <i>stent</i> aórtico e dissecção aórtica
Etiologia desconhecida
Vasculite
Cocaína
Cirurgia da coluna vertebral
Escoliose
Embolia fibrocartilaginosa total

Fonte: adaptado de Weidauer *et al.*, 2015¹⁰.

TRATAMENTO

O tratamento da doença ateromatosa é constante alvo de debates e atualizações, sendo permeado por opiniões controversas a respeito da terapêutica clínica e cirúrgica em face da complexidade e variabilidade da doença e das possibilidades de tratá-la¹¹.

As opções de tratamento passam pela parte clínica (a qual visa principalmente o combate rigoroso de fatores de risco como dislipidemias, tabagismo e hipertensão arterial e diabetes) e cirúrgica, que tende a ser realizada em situações que a placa aterosclerótica causa maior lesão¹¹. Esta última é fortemente dependente de fatores como sexo, idade, comorbidades secundárias e possíveis variações anatômicas das artérias vertebrais¹².

TRATAMENTO CLÍNICO

Inicialmente, quando se fala de tratamento das dislipidemias, a terapia nutricional é o carro chefe da terapêutica junto à prática de exercícios físicos regulares. Dessa forma, enquanto a Dieta do Mediterrâneo é mais utilizada para redução de hipertrigliceridemia, o método DASH (*Dietary Approachs to Stop Hypertension*) tem maior influência na redução da hipercolesterolemia. É importante salientar que, para o tratamento da hipercolesterolemia recomendam-se no máximo 7% das calorias na forma de ácidos graxos saturados. Outrossim, as dietas com redução dos carboidratos e adição dos fitosteróis, proteínas da soja e fibras solúveis são essenciais para terapêutica otimizada¹².

Além disso, a mudança de estilo de vida com a prática de exercícios físicos (por ex., 30 a 45min, de 3 a 5 dias por semana, de atividades aeróbicas) mostra-se efetiva para estabilização das placas ateroscleróticas. Somado a isso, com o entendimento de que o uso de tabaco está relacionado à disfunção endotelial, a redução do seu consumo e uso de métodos como a terapia de reposição são de suma importância para terapêutica clínica¹².

Fica claro, entretanto, que essas mudanças devem ser usadas de maneira conjunta à terapia farmacológica. Sendo assim, além do tratamento medicamentoso para comorbidades secundárias do paciente (como antidiabéticos e fármacos antitabagismo), os antiplaquetários e estatinas mostraram-se benéficos na terapêutica. Entre os antiplaquetários, pode-se citar ácido acetilsalicílico e o clopidogrel, os quais já têm seus benefícios comprovados, mesmo sendo subutilizados. Já as estatinas, as quais atuam diminuindo os níveis de LDL-c e estabilizando as placas ateroscleróticas, é a classe de fármaco mais validada por estudos clínicos¹¹⁻¹³.

Outros fármacos são utilizados na terapia farmacológica de maneira mais individualizada, a exemplo do ezetimiba, inibidores da enzima conversora de angiotensina (IECA), bloqueadores do receptor da angiotensina II (BRA), fibratos e inibidores da PCSK-9¹².

TRATAMENTO CIRÚRGICO

Quanto às variedades cirúrgicas, a revascularização da artéria vertebral é feita por endarterectomia ou cirurgia de reconstrução, podendo ser através da transposição da artéria vertebral ou *bypass* vascular. É válido lembrar que a endarterectomia, técnica cirúrgica na qual há a retirada da camada mais interna da artéria que possui as placas de ateroma, é um procedimento complexo com baixas taxas de sucesso devido à intrincada localização e acesso à artéria vertebral; podendo ocasionar paresia das pregas vocais, fístulas e colapso pulmonar^{11,13}. Já a cirurgia de reconstrução da artéria vertebral envolve a dissecação e a

transposição da artéria vertebral para as artérias subclávia, carótida comum, carótida interna ou tronco tireocervical. Entre suas complicações, pode-se apresentar síncope, tontura, parestesia temporária das cordas vocais, hemidiafragma elevado, fraqueza temporária do plexo braquial e síndrome de Horner transitória e, menor quantidade, síndrome de Horner permanente. Sendo assim, essas técnicas cirúrgicas estão sendo progressivamente substituídas por terapias endovasculares^{11,13,14}.

INTERVENÇÃO ENDOVASCULAR

Durante as duas últimas décadas do século XX a angioplastia transluminal percutânea foi amplamente utilizada. Este método consiste na desobstrução das artérias por meio de cateter balão, porém os relatórios iniciais sobre a técnica demonstraram um alto índice de reestenose. Dessa forma, com o fim do século, a técnica de *stent* de metal começou a ser popularizada e, posteriormente, os *stents* farmacológicos começaram a se popularizar¹¹.

A angioplastia com *stent* é um procedimento endovascular minimamente invasivo e altamente bem-sucedido que dilata as artérias estenosadas¹⁵. O implante na artéria vertebral é realizado por via transfemoral, na maioria das vezes, mas na artéria braquial ou radial ipsilateral também é possível¹⁶. Assim, um cateter guia é colocado na artéria subclávia proximal e a lesão é cruzada com um cateter de ponta macia, este fio deve avançar para o segmento V2 distal da artéria vertebral para fornecer suporte suficiente para a entrega do *stent*^{11,16}.

Por fim, esta técnica tem taxas de reestenose significativamente menores que a angioplastia com balão, tendo uma taxa de 17,8% para os *stents* convencionais e 12,9% para os farmacológicos¹¹.

PROFILAXIA

A fisiopatologia da doença ateromatosa de artéria vertebral é semelhante à que ocorre em outros vasos³. Muitos fatores de risco estão relacionados ao desenvolvimento de aterosclerose, entre eles destacam-se: dislipidemia, tabagismo e hipertensão arterial^{1,12}. Assim, diante desses fatores, há critérios e medidas recomendadas para prevenir a aterosclerose, como controle da dislipidemia por terapia nutricional e, quando indicada, medicamentosa, realizar exercício físico (que auxilia no controle de dislipidemia), e cessar tabagismo¹.

Em caso de pacientes que possuem doença ateromatosa de artéria vertebral, a prevenção pode ser primária, que tem como objetivo reduzir a ocorrência de eventos isquêmicos ou secundários que, por sua vez, visa evitar recorrência desses eventos¹⁷. Essas recomendações dependem do quadro do paciente, ou seja, se são assintomáticos – que não apresentam/apresentaram eventos isquêmicos ou sintomas – ou sintomáticos¹⁷. Entre as medidas que podem ser feitas, estão: adoção de hábitos de vida saudáveis (que inclui cessar o tabagismo), terapia antiplaquetária e controle da hipertensão, dislipidemia e diabetes^{3,17}.

REFERÊNCIAS

1. Sposito AC, Caramelli B, Fonseca FAH, *et al.* IV Diretriz Brasileira sobre Dislipidemias e Prevenção da Aterosclerose: Departamento de Aterosclerose da Sociedade Brasileira de Cardiologia. *Arq Bras Cardiol.* 2007;88:2–19.
2. Júnior PP. Tratamento endovascular das dissecções e pseudoaneurismas da artéria vertebral. São Paulo. Tese [Doutorado em Medicina Radiológica]. Faculdade de Medicina da USP; 1999.
3. Brott TG, Halperin JL, Abbara S, Bacharach JM, Barr JD, Bush RL, *et al.* Guideline on the Management of Patients with Extracranial Carotid and Vertebral Artery Disease. *J American College of Cardiol.* 2011;124(4):489-532.
4. Usman A, Yuan J, Patterson AJ, *et al.* Neovascularization in Vertebral Artery Atheroma—A Dynamic Contrast-Enhanced Magnetic Resonance Imaging-Based Comparative Study in Patients with Symptomatic and Asymptomatic Carotid Artery Disease. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* 2018;27(9):2505-2512.
5. Simonetto M, DeSousa K, Campo N, Pandey V, Koch S. Topography of Vertebral Artery Origin Plaques: Characteristics and Determinants. *J Ultrasound Med.* 2019;38(2):331-335.
6. Yamamoto, Fábio I. Manual de doenças cerebrovasculares. USP. 2014.
7. Anantha-Narayanan M, Nagpal S, Mena-Hurtado C. Carotid, Vertebral, and Brachiocephalic Interventions. *Interv Cardiol Clin.* 2020;9(2):139-152.
8. Castro MF, Nascimento MAST, Attie MRP. A ressonância nuclear magnética na avaliação do acidente vascular cerebral isquêmico. *Radiol Bras.* 2007;40(1):1–142.
9. Aboyans V, Ricco JB, Bartelink MEL, *et al.* 2017 ESC Guidelines on the Diagnosis and Treatment of Peripheral Arterial Diseases, in collaboration with the European Society for Vascular Surgery (ESVS): Document covering atherosclerotic disease of extracranial carotid and vertebral, mesenteric, renal, upper and lower extremity arteries—Endorsed by: the European Stroke Organization (ESO) The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Peripheral Arterial Diseases of the European Society of Cardiology (ESC) and of the European Society for Vascular Surgery (ESVS). *Eur Heart J.* 2018;39(9):763-816.
10. Weidauer S, Nichtweiß M, Hattingen E, Berkefeld J. Spinal cord ischemia: aetiology, clinical syndromes and imaging features. *Neuroradiol.* 2015;57(3):241-57.
11. Stephanie M, Madonis, J, Stephen Jenkins. Vertebral artery stenosis, *Progress in Cardiovascular Diseases.* 2021;65:55-59.
12. Faludi AA, Izar MCO, Saraiva JFK, *et al.* Atualização da Diretriz Brasileira de Dislipidemias e Prevenção da Aterosclerose – 2017. *Arq Bras Cardiol.* 2017;109(2):1-76.
13. Burle VS, Panjwani A, Mandalaneni K, Kollu S, Gorantla VR. Vertebral Artery Stenosis: A Narrative Review. *Cureus.* 2022;14(8):e28068.
14. Diaz FG, Ausman JJ, de los Reyes RA, Pearce J, Shrontz C, Pak H, Turcotte J. Surgical reconstruction of the proximal vertebral artery. *J Neurosurg.* 1984;61(5):874-81.
15. Majeed H, Chowdhury YS. Percutaneous Transluminal Angioplasty and Balloon Catheters. *StatPearls.* 2022.
16. Ahmed M, McPherson R, Abruzzo A, Thomas SE, Gorantla VR. Carotid Artery Calcification: What We Know So Far. *Cureus.* 2021;13(10):e18938.
17. Ristow AV, Santos M, Vescovi A, *et al.* Determinants of success in treating acute ischemic cerebral and ocular ischemia through carotid revascularization. An observational study of a case series. *Rev Col Bras Cir.* 2022;49:e20223400.



DOENÇA ATEROMATOSA DOS VASOS CERVICAIS EXTRACRANIANOS: ARTÉRIA VERTEBRAL

A doença ateromatosa ou aterosclerose é uma doença inflamatória crônica de causas multifatoriais que ocorre em resposta à agressão endotelial, com formação de placas ateroscleróticas, acometendo a camada íntima de artérias de médio e grande calibre





CAPÍTULO 51

DOENÇA NÃO-ATEROMATOSA DOS VASOS CERVICAIS EXTRACRANIANOS: DISSECÇÃO DA ARTÉRIA CARÓTIDA

Marina Anita Martins
Ana Beatriz de Matos Berg Abrantes
Lucas Henrique Fernandes
Ingridy Maria Oliveira Ferreira
Vitor Bidu de Souza
André Giacomelli Leal

INTRODUÇÃO

A dissecção espontânea da artéria carótida interna (ACI) é um tipo de dissecção arterial cervical (DAC) e consiste na formação de estenoses e dilatações aneurismáticas pelo acúmulo de sangue entre as camadas íntima e média, formando, assim, um hematoma intramural e consequentemente, um falso lúmen^{1,2,4}.

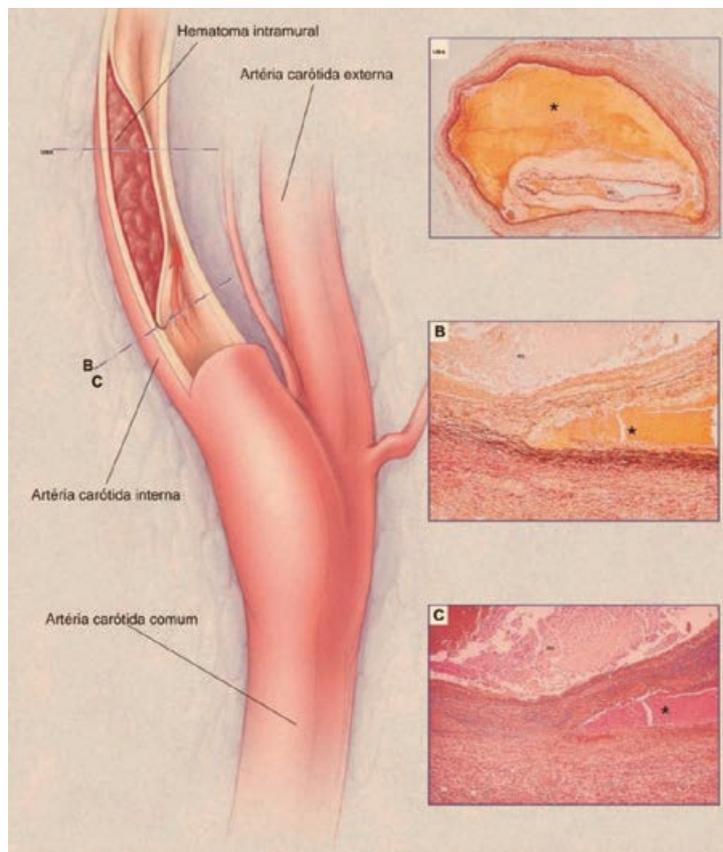
As dissecções subintimal tendem a estenoses por diminuição do lúmen arterial. Dissecções subadventíciais cursam, normalmente, com pseudoaneurismas (dilatações aneurismáticas)^{1,2,3}.

As artérias cervicais (segmentos extracranianos das artérias carótidas e vertebrais) são as mais propensas a sofrerem dissecções espontâneas devido a grande mobilidade e potenciais lesões por contato com estruturas ósseas. Dissecções espontâneas, por sua vez, são de 3 a 5 vezes mais comuns em artérias carótidas internas se comparadas às vertebrais, possuindo maior predominância no sexo masculino^{1,2,4,5}.

As dissecções que ocorrem na ausência de traumas, e de doenças ateromatosas, são classificadas como "espontâneas", apesar de haver, normalmente, curso com acontecimentos desencadeadores ou predisposição subjacente^{3,4}.

Dissecções espontâneas da artéria carótida interna são as principais etiologias de acidentes vasculares encefálicos do tipo isquêmico em adultos jovens e pacientes de meia idade, acometendo 1,7 a 3 indivíduos, a cada 100.000 habitantes por ano, preferencialmente homens com média de idade de 44 anos^{4,5}.

Figura 1. Ilustração de dissecação subadvencial de artéria carótida com formação de hematoma intraluminal e conseqüente estenose.



Fonte: adaptada de Beletsky e Norris, 2001¹.

FISIOPATOLOGIA E ETIOLOGIAS

As dissecações de artéria se configuram por lacerações nas paredes internas, permitindo a infiltração de sangue de formas longitudinais e circunferenciais em extensões variáveis. Podem ocorrer nas camadas íntima e média, provocando estenose ou oclusão arterial, ou na camada adventícia, resultando na formação de aneurismas⁶.

Tais acometimentos estão associados a muitos fatores de risco: genéticos, adquiridos e anatômicos. O ponto de ruptura da camada íntima pelo qual se inicia a dissecação é definido como orifício de entrada, podendo ocorrer em qualquer segmento. Outros pontos de comunicação entre os lumens e os orifícios de reentrada são comuns e podem ocorrer no trajeto da dissecação⁷.

O hematoma intramural (HI) e a úlcera penetrante (UP) são considerados, de acordo com a literatura, como variantes de dissecações arteriais clássicas. Entretanto, a fisiopatologia e a

história natural do HI e da UP são motivo de muitas dúvidas e não guardam relação com a dissecação clássica em muitos aspectos. O HI é definido como hematoma da parede do vaso sem evidência de ruptura médio-intimal de entrada. Por outro lado, em muitos casos, pequenas rupturas da íntima podem ser evidenciadas durante procedimentos abertos ou em modernos métodos de imagem de alta resolução. A ruptura dos vasa *vasorum* (vv) como causa do HI é motivo de debate, e várias evidências sugerem que essa ruptura constitui fenômeno secundário e não a causa primordial do HI⁸. O hematoma intramural, confundido com dissecação, pode irromper pela túnica íntima e atingir o lúmen do vaso, gerando pseudoaneurismas⁹. A UP é definida como a erosão da íntima e da membrana elástica interna, com subsequente penetração do sangue na túnica média a partir de placas ateroscleróticas. As séries clínicas da literatura incluem um número restrito de pacientes com UP e HI, e a história natural dessas patologias é motivo de muito debate⁸.

Em decorrência da maior mobilidade da porção extracraniana das carótidas internas e o contato com as vértebras e ou processo estiloide, há prevalência de dissecação das artérias carótidas internas quando comparadas às artérias de mesmo calibre, como renais e coronárias. Do ponto de vista anatômico, as dissecações de carótidas são mais comuns a 2 cm da bifurcação, com prevalência na carótida interna, ao nível da base do crânio⁹. Representam uma das principais causas de acidente vascular cerebral (AVC) em adultos jovens.

As principais complicações são relacionadas a acometimentos isquêmicos, como: AVCi (acidente vascular cerebral isquêmico) tromboembólico, sangramento por hemorragia subaracnoidea e compressão local de nervos do sistema simpático, implicando em sinais e sintomas que contribuem para o diagnóstico⁹.

A dissecação é causa de cerca de um quinto dos AVCs isquêmicos em pacientes jovens e de meia-idade, com distribuição equilibrada entre os sexos. Os AVCi transitórios são comuns e podem envolver o olho e o cérebro ipsilaterais e, provavelmente, são causados por comprometimento luminal, com hipoperfusão distal, mas a maioria dos pacientes com AVC grave têm evidências de embolização por coágulo para a ACM a partir de trombo no local da dissecação¹⁰. Quando a dissecação da ACI se estende até o sifão carotídeo, a neuropatia óptica isquêmica pode se desenvolver como resultado da diminuição da perfusão das artérias que suprem o nervo óptico^{11,12}. O AVC pode ocorrer logo após a dissecação da ACI, ou dias a semanas depois¹³, e o AVC muito tardio é raro¹⁴. Às vezes, as manifestações clínicas da dissecação podem ocorrer em etapas, na medida que uma ruptura inicial se estende e mais sangramento intramural se desenvolve. Ambas as artérias carótidas e até mesmo as ECVAs (artérias vertebrais extracranianas) podem ser dissecadas ao mesmo tempo.

As dissecações vasculares intracranianas são menos comuns do que as dissecações extracranianas. Suas principais complicações são: infarto, sangramento subaracnoideo ou efeitos de massa^{15,16}. Quando as artérias dissecam entre a média e a íntima, geralmente ocorrem estreitamento luminal e hipoperfusão local, levando ao infarto nas regiões de suprimento.

Na circulação anterior, a ACI supraclinoide e a ACM são mais frequentemente envolvidas. Na circulação posterior, o terço distal das AVs e a artéria basilar são mais frequentemente afetadas. Quando as dissecações se estendem entre a média e a adventícia, pseudoaneurismas e lacerações através da adventícia podem levar à hemorragia subaracnoidea, que pode ser recorrente. Às vezes, as dissecações levam a massas aneurismáticas proeminentes, que podem se apresentar como lesões ocupantes de espaço que comprimem os nervos cranianos adjacentes ou o parênquima cerebral¹⁰.

Dissecações espontâneas causadoras de HAS estão amplamente ligadas à circulação posterior. Até 1984, apenas 5 casos afetando a carótida intracraniana artéria ou seus ramos foram documentados. Mais uma revisão, em 1989, confirmou que apenas 14% das dissecações causadoras de HSA estavam na circulação anterior¹⁷.

As manifestações clínicas dependem da porção da parede arterial mais acometida. Quando há o envolvimento das camadas mais internas (íntima e média) ocorre estenose luminal, promovendo isquemia distal por hipoperfusão. Se as camadas mais externas (média e adventícia) forem afetadas, ocorrerá dilatação aneurismática, determinando compressão de estruturas adjacentes. A dissecação nas porções arteriais mais externas frequentemente leva à formação de aneurismas saculares. Já os eventos isquêmicos encefálicos podem ocorrer por mecanismos embólicos ou hemodinâmicos. A paralisia dos nervos cranianos inferiores é explicada por dois mecanismos que são a expansão aneurismática com compressão nervosa direta e/ou a compressão da artéria faríngea ascendente (ramo da artéria carótida externa que contribui para a irrigação dos nervos cranianos inferiores) com consequente isquemia neural¹⁸.

Na paralisia secundária dos nervos cranianos inferiores, o acometimento do nervo hipoglosso é o mais frequente, estando ou não associado a outros nervos cranianos¹³. Diante de um quadro súbito de paralisia de nervos cranianos baixos, a primeira hipótese a ser descartada é a de lesão isquêmica aguda do tronco cerebral. Entretanto, os achados de cervicalgia, dor na hemiface, cefaleia pulsátil, ausência de sinais localizatórios como hemiplegia e disfunção cárdio-respiratória e nível de consciência preservado, apontam para a dissecação espontânea da artéria carótida interna¹⁹.

A dissecação da artéria carótida pode ser associada a traumas, displasia fibromuscular, doenças do tecido conjuntivo (síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV, síndrome de Marfan e pseu-

doxantoma elástico), necrose cística da camada média e alterações fibroelásticas da túnica íntima⁶, além de coarctação da aorta, tosse ou espirros violentos, manipulação quiroprática de cervical²⁰, hipertensão arterial sistêmica, diabetes *mellitus*, dislipidemia e síndromes de anti-corpo antifosfolípides. A maioria das dissecções de artéria carótida interna (ACI) apresentam cicatrização mural espontânea, com recanalização de um terço a 90% dentro de seis meses⁷.

Como o diagnóstico de lesão carotídea é raramente suspeito, o primeiro teste feito é geralmente a TC do cérebro. No entanto, o padrão-ouro para o diagnóstico de DACI é a angiografia com contraste que mostra sinal de colar, duplo lúmen ou abas da íntima. A ressonância magnética (RM) e/ou a angiografia por ressonância magnética (angioRM) são métodos confiáveis de diagnóstico e acompanhamento²⁰.

QUADRO CLÍNICO

A dor se caracteriza como principal sintoma, relatado em 90% dos casos, e é um dos primeiros a surgir após a dissecção da carótida, com localização no ponto e nas proximidades onde dissecou. Em geral, a dor ocorre de forma aguda e ipsilateral no pescoço, no queixo e na faringe, somada à cefaleia latejante hemicraniana em 57% a 68% dos pacientes²¹. No que tange ao espaço de tempo, a dor tem o seu curso iniciado em dias ou semanas antes da ocorrência de AVCs isquêmicos ou de AITs, os quais estão presentes em até 85% das dissecções de ACI^{22,23}. A presença da síndrome de Horner representa um fator comum na dissecção, com ptose e miose parciais e ipsilaterais, a qual deve-se às lesões das fibras simpáticas constituintes da parede da ACI. Entretanto, a tríade clássica de dor, cefaleia e síndrome de Horner é incomum^{22,24}.

Os AVCs e AITs podem cursar com amaurose fugaz, neuropatia isquêmica do nervo óptico e isquemia da retina ipsilateral no aparelho ocular. A maioria deles é consequência da hipoperfusão cerebral distal^{21,23}. Os AVCs isquêmicos em geral envolvem a região da ACM, e a maior parte desses pacientes apresenta evidências de êmbolos intra-arteriais provenientes de trombo formado no local da dissecção. Sinais patognomônicos de dissecção como a formação de duplo lúmen ou *flap* da camada íntima são encontrados em menos de 10% dos exames^{22,25}.

A paralisia de nervos cranianos ocorre em 8 a 16% dos pacientes, principalmente nos nervos IX a XII, devido à amplificação do vaso com dilatação fusiforme. A síndrome de Horner parcial, com presença de miose e ptose, exceto anidrose, predomina em 25 a 40% dos pacientes com dissecção de carótida por compressão da via simpática que segue o caminho da ca-

rótida interna^{21,23,25}. Quando o nervo glossofaríngeo está envolvido no processo de dissecação é comum a disgeusia, achado específico desta patologia. O fluxo sanguíneo não laminar gera zumbido pulsátil no ouvido em cerca de 22% dos pacientes acometidos pelas dissecações^{22,26}.

Na avaliação física, é importante considerar sinais sugestivos característicos da doença, como cefaleia pulsátil, zumbido, novos déficits neurológicos ou sensação de paladar diminuído. Ademais, faz parte do processo a realização do exame neurológico completo com a averiguação detalhada da região cervical, em que considera-se a palpação da coluna cervical no sentido de analisar a sensibilidade na linha média, a ausculta de sopro carotídeo e a procura de hematomas. Deve-se pesquisar lesões nos diversos órgãos, sobretudo na cabeça, no pescoço ou tórax^{21,23,25}.

DIAGNÓSTICO

Para a via diagnóstica é utilizada a ultrassonografia que pode encontrar achados dramáticos quando a íntima é separada do resto da parede e oscila na corrente de fluxo a cada ciclo cardíaco. A apresentação clássica da dissecação da ACI é uma estenose suave e afilada, ocorrendo em pacientes mais jovens do que o paciente típico da estenose aterosclerótica²⁶.

Em alguns casos, os achados ultrassonográficos podem ser sutis e facilmente ignorados, O lúmen da ACI pode estar normal na área logo acima da bifurcação se a dissecação começar na base do crânio e não se estender até o ponto de visualização ultrassonográfica, sendo nesses casos a única anormalidade detectável o aumento da resistência ao fluxo nas ondas do *Doppler*. Utilizado, também, em momentos que o tecido entre os lúmens verdadeiro e falso for espesso, a membrana intermediária é mais rígida e a dissecação é indicada pela duplicação do lúmen carotídeo no *Doppler* colorido²⁶.

A demonstração de um retalho intimal permite o diagnóstico definitivo de dissecação carotídea. Eventualmente, um retalho fino da íntima pode não ser apreciado durante o exame de *Doppler* colorido em razão do artefato de floração colorida, isto é, a cor irá obscurecer a aba fina e apenas a perturbação do fluxo de cor é vista. O retalho é melhor visualizado quando o examinador desliga a tela colorida e examina o vaso com imagens em escala de cinza²⁶.

Quando a dissecação é reconhecida, deve-se verificar a extensão da dissecação que, por sua vez, pode indicar se a dissecação se originou no arco aórtico ou na ACI. Além disso, deve-se não só documentar a presença, direção e características do fluxo no lúmen verdadeiro e falso, mas também a permeabilidade da artéria carótida externa (ECA) e do ICA e as formas

de onda *Doppler* de ambos os vasos, visualizando estado de circulação e a presença de colateralização. Por fim, se a dissecação causar estenose, o grau de estreitamento deve ser analisado visualmente (fluxo colorido) e com medidas de velocidade *Doppler*²⁶.

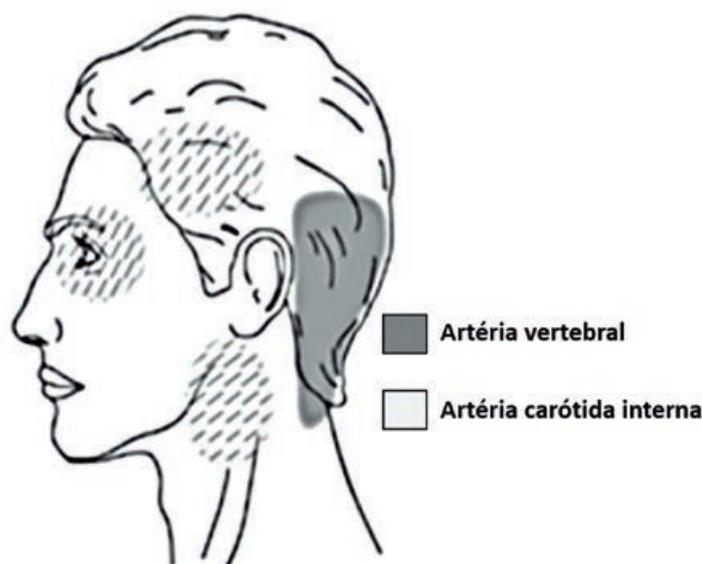
DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Uma vez que a artéria carótida interna (ACI) faz parte do complexo das artérias cervicais, é importante fazer o diagnóstico diferencial entre a dissecação de artéria carótida interna e de artéria vertebral². Quando a ACI for lesada, a dor tende a ser nas regiões frontal, periorbital e cervical superior². Porém, se a artéria vertebral é a envolvida, a cefaleia ou a cervicalgia envolvem, tipicamente, a área ipsilateral occipitocervical².

Outros diagnósticos diferenciais:

- migrânea com aura²⁷;
- cefaleia em salvas⁵;
- outras cefaleias trigêmino-autonômicas²⁸;
- isquemia cerebral⁵;
- cefaleia em trovoada²⁸; e
- hemorragias subaracnoideas²⁸.

Figura 2. Regiões de cefaleia e cervicalgia mais comuns na DAC conforme a causa.



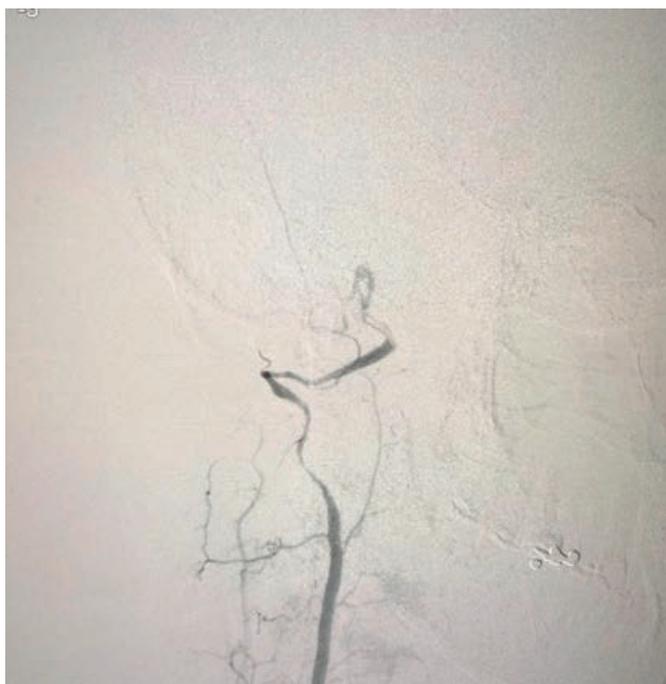
Fonte: adaptada de Haneline e Rosner, 2007².

Figura 3. Oclusão da artéria carótida interna em seu segmento cervical.



Fonte: os autores, 2023.

Figura 4. Área de dissecação em artéria vertebral esquerda em segmentos V2 e V3.



Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

O tratamento deve ser personalizado com base nas comorbidades, contraindicações à terapia e risco de AVC. Pacientes que apresentem sintomas de AVC devem seguir o fluxo-grama específico de avaliação e atendimento. O uso dos trombolíticos para o AVC decorrente de dissecção da artéria carótida tem risco maior associado à hemorragia ou expansibilidade do hematoma, mas estudos trazem uma taxa de hemorragia associada a esse uso dentro do risco hemorrágico para AVC. Sendo assim, as recomendações são padrões para o tratamento agudo em pacientes com e sem ocorrência de AVC^{29,30}.

A terapia antitrombótica (rtPA) constitui o principal pilar para a prevenção de sequelas neurológicas associadas à dissecção da artéria carótida, com ênfase na aspirina e heparina. Embora haja risco de sangramento, a não utilização do *bolus* inicial de heparina reduz a zero essa possibilidade. Nos pacientes com sintomas compressivos sem isquemia, prioriza-se um agente antiplaquetário, devido à redução do risco de AVC^{30,31}. Em relação aos pacientes com AVCs (NIHSS>15) ou extensão intracraniana prefere-se o uso de anticoagulantes e antiplaquetários. O tempo de início do tratamento varia entre os autores e ainda representa um questionamento, mas estudos trazem que deve ser iniciado nas primeiras 72h, de acordo com o quadro clínico e os riscos que o paciente apresenta^{29,32}.

A recanalização das lesões ocorre na sua maioria em 3 a 6 meses. Nesse sentido, são necessários pelo menos 3 meses de tratamento, o qual deve ser prolongado quando os sintomas recorrentes se desenvolverem ou se a imagem evidenciar evolução da estenose, irregularidade, trombo ou progressão da dissecção^{31,32}.

Em pacientes com dissecção da artéria carótida com eventos isquêmicos recorrentes mesmo com terapia antitrombótica, infarto roto iminente, dissecção iatrogênica ou pseudoaneurisma recomenda-se a aplicação da terapia endovascular. As intervenções incluem angioplastia, colocação de *stent* ou embolização/oclusão do vaso dissecado. O método endovascular apresenta-se como superior em relação à terapia antitrombótica quando há dissecção e AVC embólico a jusante, mas com manutenção da terapia intravenosa^{29,33,34}.

O tratamento endovascular do AVC agudo deve ser considerado como tratamento de primeira linha se o paciente apresentar contraindicações para rtPA, desde que o procedimento possa ocorrer dentro de 6h do início dos sintomas. Dissecções com aneurismas e hemorragia devem ser tratadas emergencialmente com avaliação endovascular ou reparo cirúrgico o mais rápido possível. O reparo endovascular é indicado tipicamente para a oclusão da artéria proximal à dissecção^{30,32,33}.

REFERÊNCIAS

1. Beletsky V, Norris JW. Spontaneous dissection of the carotid and vertebral arteries. *N Engl J Med*. 2001;345(6):467.
2. Haneline MT, Rosner AL. The etiology of cervical artery dissection. *J Chiropr Med*. 2007;6(3):110-20.
3. Liebeskind DS. Cervical and cerebral artery dissection: Clinical features and diagnosis. UpToDate. 2023. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/cerebral-and-cervical-artery-dissection-clinical-features-and-diagnosis>.
4. Giannini N, Ulivi L, Maccarrone M, *et al*. Epidemiology and cerebrovascular events related to cervical and intracranial arteries dissection: the experience of the city of Pisa. *Neurol Sci*. 2017;38(11):1985-1991.
5. Debette S, Grond-Ginsbach C, Bodenat M, *et al*. Differential features of carotid and vertebral artery dissections: the CADISP study. *Neurol*. 2011;77(12):1174-81.
6. Chaves C. Dissecação da artéria carótida. *Rev Bras Cardiol Invasiva*. 2008;16(3):353-61.
7. Bratu IF, Ribigan AC, Stefan D, Davidoiu CR, Badea RS, Antochi FA. Internal Carotid Artery Dissection – A Case for Antithrombotic Therapy in the Era of (Minimally) Invasive Procedures. *Maedica*. 2020;15(4):536-542.
8. Pereira AH. Hematoma intramural e úlcera penetrante da aorta: incertezas e controvérsias. *J vasc bras*. 2019;18:e20180119.
9. Vilela P, Goulão A. Dissecações arteriais cervicais e intra-cranianas: revisão da apresentação aguda clínica e imagiológica de 48 casos [Cervical and intracranial arterial dissection: review of the acute clinical presentation and imaging of 48 cases]. *Acta Med Port*. 2003;16(3):155-64.
10. Caplan LR, Biousse V. Cervicocranial arterial dissections. *J Neuroophthalmol*. 2004;24(4):299-305.
11. Biousse V, Schaison M, Touboul PJ, D'Anglejan-Chatillon J, Bousser MG. Ischemic optic neuropathy associated with internal carotid artery dissection. *Arch Neurol*. 1998;55(5):715-9.
12. Biousse V, Touboul PJ, D'Anglejan-Chatillon J, Lévy C, Schaison M, Bousser MG. Ophthalmologic manifestations of internal carotid artery dissection. *Am J Ophthalmol*. 1998;126(4):565-77.
13. Schievink WI. Spontaneous dissection of the carotid and vertebral arteries. *New England Journal of Medicine*. 2001;344(12):898-906.
14. Pozzati E, Giuliani G, Poppi M, Faenza A. Blunt traumatic carotid dissection with delayed symptoms. *Stroke*. 1989;20(3):412-6.
15. Caplan L, Chung CS, Wityk R, *et al*. New England medical center posterior circulation stroke registry: I. Methods, data base, distribution of brain lesions, stroke mechanisms, and outcomes. *J Clin Neurol*. 2005;1(1):14-30.
16. Hart RG, Easton JD. Dissections of cervical and cerebral arteries. *Neurol Clin*. 1983;1(1):155-82.
17. Massoud TF, Anslow P, Molyneux AJ. Subarachnoid hemorrhage following spontaneous intracranial carotid artery dissection. *Neuroradiol*. 1992;34(1):33-5.
18. Vieira VLF. Dissecação espontânea de artéria carótida interna com paralisia de nervos cranianos inferiores: relato de caso. *Arq Neuropsiquiatr*. 2006;64(4):1047-1049.
19. Caplan L. *Caplan's stroke*. 3a ed. Amsterdam: Elsevier; 2000.
20. Martín-mateos E, Gómez RMÁ, Freire VE. Dissecação da artéria carótida interna após cirurgia laparoscópica. *Rev Bras Anestesiol*. 2018;68:315-317.
21. Ewida A, Ahmed R, Luo A, Masoud H. Spontaneous dissection of bilateral internal carotid and vertebral arteries. *BMJ Case Rep*. 2021;14(3):e241173.
22. Mac Grory B, Emmer BJ, Roosendaal SD, Zagzag D, Yaghi S, Nossek E. Carotid web: an occult mechanism of embolic stroke. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2020;91(12):1283-1289.
23. Srinivas P, Nwosu J, Foy-Yamah A, Ejohwomu CO. Carotid artery dissection: a case of recurrence. *BMJ Case Rep*. 2021;14(5):e241718.
24. Arning C. Carotid Web Mimicking Dissection. *Stroke*. 2022;53(5):e192.

25. Brkić BG, Jaramaz TD, Vukičević M, *et al.* Vertebrobasilar and internal carotid arteries dissection in 188 patients. *J Clin Neurosci.* 2021;93:6-16.
26. Sugiyama K, Watanuki H, Futamura Y, *et al.* Impact of direct carotid artery perfusion in acute type A aortic dissection involving the common carotid artery. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2021;69(11):1467-1475.
27. Robertson JJ, Koyfman A. Cervical Artery Dissections: A Review. *J Emerg Med.* 2016;51(5):508-518.
28. Issı Z, Erkin Y, Öztürk V. Trigeminal nevrалji ve küme başağrısını taklit eden internal karotid arter diseksiyonu [Internal carotid artery dissection which mimicry trigeminal neuralgia and cluster headache]. *Agri.* 2020;32(1):55-57.
29. Bontinis V, Antonopoulos CN, Bontinis A, *et al.* A Systematic Review and Meta-Analysis of Carotid Artery Stenting for the Treatment of Cervical Carotid Artery Dissection. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2022;64(4):299-308.
30. Sultan S, Hynes N, Acharya Y, Kavanagh E, Jordan F. Systematic review of the effectiveness of carotid surgery and endovascular carotid stenting versus best medical treatment in managing symptomatic acute carotid artery dissection. *Ann Transl Med.* 2021;9(14):1212.
31. Baptista-Sincos APW, Simplício AB, Sincos IR, *et al.* Flow-diverting Stent in the Treatment of Cervical Carotid Dissection and Pseudoaneurysm: Review of Literature and Case Report. *Ann Vasc Surg.* 2018;46:372-379.
32. Spanos K, Karathanos C, Stamoulis K, Giannoukas AD. Endovascular treatment of traumatic internal carotid artery pseudoaneurysm. *Injury.* 2016;47(2):307-12.
33. Cagnazzo F, Lefevre PH, Derraz I, *et al.* Endovascular recanalization of chronically occluded internal carotid artery. *J Neurointerv Surg.* 2020;12(10):946-951.
34. Paraskevas KI, Batchelder AJ, Naylor AR. Fate of Distal False Aneurysms Complicating Internal Carotid Artery Dissection: A Systematic Review. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2016;52(3):281-6.

DOENÇA NÃO-ATEROMATOSA DOS VASOS CERVICAIS EXTRACRANIANOS: DISSECÇÃO DA ARTÉRIA CARÓTIDA

A dissecção espontânea da artéria carótida interna é um tipo de dissecção arterial cervical (DAC). Consiste na formação de estenoses e dilatações aneurismáticas pelo acúmulo de sangue entre as camadas íntima e média. Formando, assim, hematoma intramural e, conseqüente, falso lúmen

Quadro clínico

Dor aguda (dias ou semanas), geralmente ipsilateral no pescoço, no queixo ou faringe

Cefaleia latejante hemicraniana

Síndrome de Horner associada → ptose e miose parciais e ipsilaterais

AVCs e AITS associados → amaurose fugaz, neuropatia isquêmica do nervo óptico

Diagnóstico

Ultrassonografia

Doppler

Principal diagnóstico diferencial: dissecção de artéria vertebral

Apresentação clássica

Dissecção da ACI-estenose suave e afilada em pacientes jovens

Visualiza-se o retalho, a extensão da dissecção, local de origem, além das características do fluxo

Tratamento

- personalizado com base nas comorbidades
- pacientes com AVE → fluxograma específico de avaliação e atendimento

- terapia antitrombótica (rtPA) → principal pilar para prevenção de sequelas neurológicas associadas à dissecção da artéria carótida, com ênfase na aspirina e heparina
- recanalização das lesões → é necessário ao menos 3 meses, deve ser prolongado se evoluir com estenose, irregularidade, trombo ou progressão da dissecção
- tratamento endovascular → primeira linha, desde que ocorra dentro de 6h do início dos sintomas



CAPÍTULO 52

DOENÇA NÃO-ATEROMATOSA DOS VASOS CERVICAIS EXTRACRANIANOS: DISSECCÃO DA ARTÉRIA VERTEBRAL

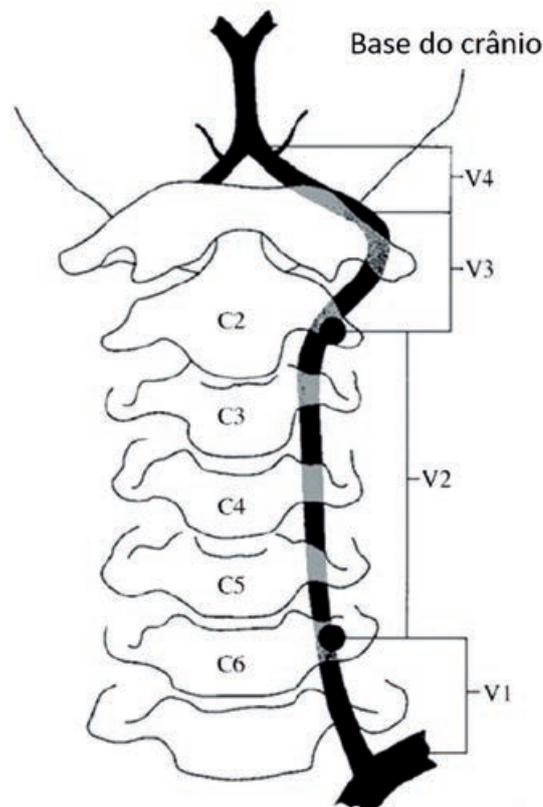
Clara Sasse Scherer
Marcelo Henrique de Moura Campos
André Giacomelli Leal

INTRODUÇÃO

A artéria vertebral (AV) tem origem na artéria subclávia e sua porção extracraniana divide-se em três segmentos: V1, proximalmente, V2 porção intraforaminal e V3, distalmente¹. O segmento V4 é intracraniano. A dissecação, então, se dá por uma descontinuidade na parede da artéria e intrusão de sangue entre suas camadas. Caso ocorra dissecação subintimal (entre as camadas média e íntima) ou subadventícia (entre as camadas média e adventícia), há a formação de hematoma intramural, que pode evoluir para estenose ou oclusão do lúmen do vaso, predispondo, então, à formação de trombos e possíveis infartos cerebrais¹. Pode ocorrer por trauma ou de forma espontânea.

Os segmentos mais vulneráveis à dissecação são o V2 e o V3 (por estiramento longitudinal, o qual tem maior risco através da rotação da articulação atlantoaxial e flexão e extensão da articulação atlantooccipital). Devido ao fato de a AV atingir o crânio pelo forame magno e não por um canal estreito que poderia conter a disseminação da dissecação (como é o caso da artéria carótida interna), 10% dos casos de dissecação da artéria vertebral (DAV) se estendem intracranialmente¹.

Figura 1. Artéria vertebral e seus segmentos.



Fonte: adaptado de Cloud e Markus, 2001².

EPIDEMIOLOGIA

A DAV é responsável por 10 a 25% dos acidentes isquêmicos entre pacientes jovens e de meia-idade e é mais comum em mulheres^{3,4}. A incidência estimada é de 1-1,5/100.000 por ano⁵.

QUADRO CLÍNICO

A DAV se apresenta com dor cervical severa, principalmente na região occipitocervical e trapézio^{4,6,7}, podendo irradiar para os membros superiores, seguida de sintomas isquêmicos da circulação posterior, medula lateral (síndrome de Wallenberg) e cerebelo^{6,7,8}, com início em tempo variável após a dissecação⁷. Os sintomas neurológicos incluem vertigem e tontura, como os mais comuns⁹, como também, diplopia, ataxia, disartria, náuseas, vômitos e nistagmo^{6,7}. Devido ao fato de os sintomas de DAV serem menos estereotipados do que quando em artéria carótida, podem ser interpretados como queixa musculoesquelética, em primeira análise⁸.

Uma revisão sistemática realizada por Rubinstein *et al.* relatou os possíveis fatores de risco para dissecação de artérias cervicais, ou seja, dissecações de artéria vertebral e artérias carótidas, e, exceto enxaqueca, não houveram achados estatisticamente relevantes, inclusive manipulação do pescoço como possível causa de trauma trivial¹⁰.

É importante lembrar que a dissecação de artérias cervicais está relacionada à ocorrência de acidente vascular cerebral (AVC), principalmente com localização na fossa posterior. Em um estudo realizado por Neil *et al.*, 8,5% dos pacientes que sofreram dissecação de artérias cervicais apresentaram eventos isquêmicos recorrentes dentro do período de acompanhamento de 18,2 meses¹¹. Já em uma revisão sistemática envolvendo 75 artigos, houve a ocorrência de AVC reportada em 63% dos casos de DAV⁹.

DIAGNÓSTICO

SEMIOLOGIA

Os sintomas são bastante variados e inespecíficos, como descritos acima, o que dificulta o diagnóstico. Uma revisão sistemática mostrou que sintomas de tontura, vertigem, dor de cabeça e dor em pescoço estão entre os mais frequentes. Aproximadamente, 58% dos pacientes apresentaram tontura e vertigem, sendo a dor de cabeça (51%) e dor no pesco-

ço (46%) também sintomas comuns. Poucos estudos relataram alguns sintomas menos frequentes, mas que podem levar à suspeita diagnóstica também, entre eles a ataxia, nistagmo e disfagia. Entretanto, a ausência desses sintomas no paciente não é suficiente para excluir a possibilidade de diagnóstico. No mesmo estudo, 25% dos pacientes não apresentaram sintoma de dor craniocervical⁹.

Há relatos na literatura que reforçam a dificuldade no diagnóstico da DAV. Lloyd *et al.* reportaram um paciente de 34 anos, sem fatores de risco ou história sugestiva, que buscou atendimento por sintomas de dor de cabeça, náuseas e fotofobia que persistia por 2 semanas. Foi tratado como enxaqueca e somente após 4 dias sem melhora voltou ao local de atendimento com piora dos sintomas, onde após investigação foi corretamente diagnosticado com dissecação da artéria vertebral¹². Outro relato já mostrou um paciente que buscou atendimento com sintomas de AVC (desvio de rima e disfagia). O AVC de fossa posterior foi confirmado, porém nos exames de imagem foi detectado a dissecação da artéria vertebral. Levando em conta a ocorrência de AVC após dissecações, como descrito acima, os autores enfatizam que o diagnóstico de dissecação de artéria vertebral deve ser sempre considerado em casos de AVC de fossa posterior¹³.

EXAMES DE IMAGEM

A angiografia por tomografia mostrou-se um método sensível para o diagnóstico de dissecação de artéria vertebral. Em um estudo de Chen *et al.* foi reportado uma sensibilidade de 100% e especificidade de 98%. Aumento do diâmetro externo e espessamento mural em forma de meia-lua foram encontrados respectivamente em 100% e 79% dos pacientes com DAV¹⁴.

No início e na fase crônica, o hematoma costuma ser isoíntenso, enquanto que, entre 7 dias e 2 meses é quase invariavelmente claro. A dissecação aguda dificilmente pode ser detectada porque o hematoma isoíntenso pode ser obscurecido quando circundado por tecidos isoíntensos¹⁵.

O hematoma em geral se torna isoíntenso em até 6 meses ou desaparece. Já o hematoma subagudo aparece caracteristicamente como uma área hiperíntensa em forma de meia-lua ao redor de um vazão de fluxo excêntrico correspondente ao lúmen do vaso. Essa característica típica da dissecação também pode ser demonstrada em casos de oclusão¹⁵.

Por outro lado, a ressonância magnética não se mostra tão eficiente no diagnóstico de dissecação da artéria vertebral, apresentando uma sensibilidade de 60% e especificidade de 58%¹⁵.

Figura 2. Sinal da meia-lua.



Fonte: adaptada de Campos-Herrera *et al.*, 2008³.

Figura 3. Dissecção de AV direita com retalho intimal.



Fonte: adaptada de Schievink, 2001⁴.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

O diagnóstico deve ser considerado em todos os pacientes com os sintomas descritos acima. Entretanto, por serem sintomas inespecíficos e muito variáveis, a dissecação pode passar despercebida e confundida com outras patologias que são mais frequentes na prática clínica, como a enxaqueca ou a enxaqueca vestibular⁹.

Além dessas, a dissecação deve ser diferenciada de patologias que podem causar alterações na estrutura da parede dos vasos, como a displasia fibromuscular, disgenesia da artéria carótida interna e outras causas de espessamento da parede arterial, como aterosclerose e vasculites¹⁵.

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais

Enxaqueca/enxaqueca vestibular
Displasia fibromuscular
Disgenesia da artéria carótida interna
Aterosclerose
Vasculites

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

CLÍNICO

É recomendado para dissecações agudas de VA a anticoagulação com heparina endovenosa, seguida de varfarina oral, a fim de prevenir complicações tromboembólicas^{4,7,8}. Há, também, como opção, a terapia antiplaquetária, geralmente reservada a pacientes sem sintomas isquêmicos⁴.

CIRÚRGICO

O tratamento cirúrgico e endovascular é reservado aos pacientes que, apesar de adequada anticoagulação, persistem com sintomas isquêmicos⁴.

O tratamento cirúrgico é realizado através da ligação da VA combinada a um *bypass* extra-intracraniano ou reconstrução com enxerto venoso *in situ*. A depender da localização da lesão, a abordagem torna-se difícil e carrega grande risco cirúrgico, como as localizadas próximas à base do crânio. Se a lesão é inacessível cirurgicamente, as abordagens mais utilizadas são oclusão proximal ou isolamento segmentar.

O manejo endovascular é feito pela colocação de *stents* metálicos e angioplastia percutânea com balão. Apesar de permanecerem controversos na literatura, contam com a vantagem de serem procedimentos minimamente invasivos, acarretarem menos lesão arterial e comprometimento do fluxo arterial. São, também, associados a risco tromboembólico e oclusivo, portanto requerem terapia anticoagulante periprocedimento e, após, terapia antiplaquetária combinada^{4,8}.

REFERÊNCIAS

1. Campos-Herrera CR, Scaff M, Yamamoto FI, Conforto AB. Spontaneous cervical artery dissection: an update on clinical and diagnostic aspects. *Arq Neuropsiquiatr*. 2008;66(4):922-927.
2. Cloud GC, Markus HS. Diagnosis and management of vertebral artery stenosis. *QJM*. 2003;96(1):27-34.
3. Hinse P, Thie A, Lachenmayer L. Dissection of the extracranial vertebral artery: report of four cases and review of the literature. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1991;54(10):863-869.
4. Schievink WI. Spontaneous Dissection of the Carotid and Vertebral Arteries. *N Engl J Med*. 2001;344(12):898-906.
5. Takahara M, Ogata T, Abe H, *et al*. The Comparison of Clinical Findings and Treatment Between Unilateral and Bilateral Vertebral Artery Dissection. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2019;28(5):1192-1199.
6. Thanvi B, Munshi SK, Dawson SL, Robinson TG. Carotid and vertebral artery dissection syndromes. *Postgrad Med J*. 2005;81(956):383-388.
7. Caplan LR. Dissections of brain-supplying arteries. *Nat Clin Pract Neurol*. 2008;4(1):34-42.
8. Redekop GJ. Extracranial carotid and vertebral artery dissection: a review. *Can J Neurol Sci*. 2008;35(2):146-152.
9. Gottesman RF, Sharma P, Robinson KA, *et al*. Clinical Characteristics of Symptomatic Vertebral Artery Dissection. A Systematic Review. *Neurologist*. 2012;18(5):245.
10. Rubinstein SM, Peerdeman SM, Van Tulder MW, Riphagen I, Haldeman S. A systematic review of the risk factors for cervical artery dissection. *Stroke*. 2005;36(7):1575-1580.
11. Schwartz NE, Vertinsky AT, Hirsch KG, Albers GW. Clinical and radiographic natural history of cervical artery dissections. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2009;18(6):416-423.
12. Lloyd ML, Billingslea S, Slama R. Atraumatic Vertebral Artery Dissection in a Patient With a Migraine Headache. *Mil Med*. 2023;188(3-4):e848-e851.
13. Badi FE, Sabiri M, Manjra S El, Lezar S, Essodegui F. Spontaneous vertebral artery dissection in an elder patient: a case report. *Pan Afr Med J*. 2021;40(219).
14. Chen CJ, Tseng YC, Lee TH, Hsu HL, See LC. Multisection CT Angiography Compared with Catheter Angiography in Diagnosing Vertebral Artery Dissection. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2004;25(5):769.
15. Rodallec MH, Marteau V, Gerber S, Desmottes L, Zins M. Craniocervical arterial dissection: spectrum of imaging findings and differential diagnosis. *Radiographics*. 2008;28(6):1711-28.



DOENÇA NÃO-ATEROMATOSA DOS VASOS CERVICAIS EXTRACRANIANOS: DISSECÇÃO DA

A dissecção se dá por descontinuidade na parede da artéria e intrusão de sangue entre suas camadas, podendo ser subintimal ou subadventícia

Sintomas

- tontura
- vertigem
- dor de cabeça ou
- dor de pescoço

Pensar em causas mais comuns (enxaqueca/enxaqueca vestibular), mas também considerar dissecção de artéria vertebral.

Se suspeita de dissecção, solicitar angiografia por tomografia (AngioTC)

Caso os sintomas persistam, considerar tratamento cirúrgico endovascular

Na confirmação do diagnóstico, realizar tratamento com anticoagulação com:

- heparina endovenosa
- seguida de varfarina oral



CAPÍTULO 53

HÉRNIA DE DISCO CERVICAL

Ana Paula Costa Linhares
Assíria de Araújo Chaves Correia
Guilherme Albuquerque de Araújo Costa
Marta Gabriela Araújo Amorim
Mateus de Jesus Garros Abreu
Benedito Sabbak Thome Junior

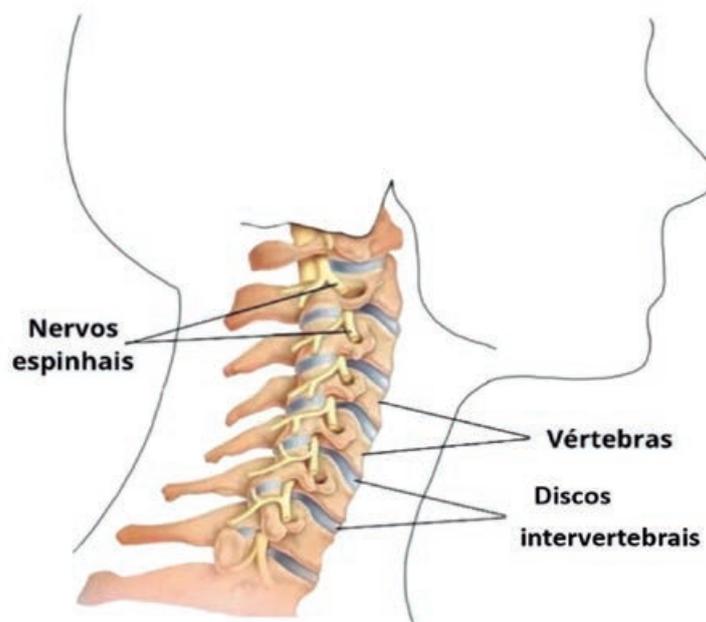
INTRODUÇÃO

A coluna cervical possui sete corpos vertebrais, denominados C1 a C7. De C3 a C6 são vértebras típicas cuja anatomia consiste em corpo vertebral, arco vertebral e processos. Os pedículos e a lâmina formam um anel ao redor do canal vertebral, que abriga a medula espinhal¹.

Além disso C1, C2 e C7 são vértebras atípicas devido estruturas únicas. C1 (atlas) articula-se com a base do crânio e é único sem corpo. Em C2 (axis) há o processo odontoide (antros). Em C7, a vasculatura vertebral não atravessa forames transversais e há longo processo espinhoso, caracterizando-a como vértebra proeminente¹.

Existem oito pares de nervos cervicais, numerados de C1 a C8. Cada par emerge da medula espinhal superiormente à vértebra correspondente, exceto C8, que sai inferiormente à vértebra C7² (Figura 1).

Figura 1. Anatomia da coluna cervical.



Fonte: os autores, 2023.

ETIOLOGIA

A hérnia de disco cervical é quando o núcleo pulposo desloca sobre disco intervertebral. Isso pode impactar nos nervos transversais quando saem do forame neural ou comprimem diretamente a medula espinhal³.

As hérnias de disco ocorrem quando parte ou todo o núcleo pulposo projeta-se através do anel fibroso. As hérnias agudas geralmente resultam de trauma, gerando extrusão do núcleo pulposo através de defeito no anel fibroso. Costuma ter sintomas súbitos e mais graves. Em contraste, hérnias crônicas ocorrem quando o disco intervertebral se torna degenerado e ressecado como parte do processo natural de envelhecimento. Em geral, resulta em sintomas insidiosos ou graduais que tendem a ser menos graves³.

EPIDEMIOLOGIA

A prevalência aumenta com a idade e é mais comum entre a terceira e quinta décadas de vida. Ocorre com maior frequência no sexo feminino, correspondendo a mais de 60% dos casos^{4,5}.

QUADRO CLÍNICO

FISIOPATOLOGIA

Ocorre combinação de compressão mecânica do nervo pelo abaulamento do núcleo pulposo e aumento local de citocinas inflamatórias, que podem incluir: IL-1, IL-6, substância P, bradicinina, TNF- α e prostaglandinas. Podem ocorrer variados graus de dano microvascular. Pode haver um papel adicional que o alongamento na raiz nervosa desempenha nos sintomas. A trajetória do nervo cervical ao sair do forame neural torna-o suscetível ao estiramento, além da compressão da hérnia. Esse arranjo poderia explicar por que certos pacientes experimentam alívio da dor com abdução do braço, que presumivelmente diminui a quantidade de estiramento que o nervo experimenta^{6,7}.

Hérnias são mais prováveis de ocorrer póstero-lateralmente, onde o anel fibroso é mais fino e carece do suporte estrutural do ligamento longitudinal posterior. Devido à proximidade, uma herniação que comprime a raiz nervosa cervical pode resultar em radiculopatia no dermatômo associado⁸.

ANAMNESE

Ocorrem mais comumente entre os corpos vertebrais C5-C6 e C6-C7, causando sintomas em C6 e C7, respectivamente. A história clínica deve incluir queixa principal, início dos sintomas, fatores atenuantes e agravantes, sintomas radiculares e tratamentos anteriores. As

queixas mais comuns são dor cervical axial, dor no braço ipsilateral ou parestesias na distribuição dermatomal associada⁹.

Como parte da avaliação, é importante identificar sinais de alerta que caracterizam condições inflamatórias subjacentes, malignidade ou infecção. Estes incluem:

- febre e calafrios;
- suor noturno;
- perda de peso inexplicável;
- história de artrite inflamatória, malignidade, infecção sistêmica, tuberculose, HIV, imunossupressão ou uso de drogas;
- dor implacável;
- sensibilidade pontual sobre um corpo vertebral; e
- linfadenopatia cervical⁹.

EXAME FÍSICO

O clínico deve avaliar a amplitude de movimento (ADM), pois pode indicar gravidade da dor e da degeneração. Deve-se avaliar distúrbios sensoriais, fraqueza motora e anormalidades dos reflexos tendinosos profundos. Atenção também aos sinais de disfunção da medula espinhal⁸:

- **nervo C2:** dor nos olhos, ouvidos ou cabeça. História de artrite reumatoide ou instabilidade atlantoaxial;
- **nervo C3, C4:** pescoço vago, sensibilidade trapezoidal e espasmos musculares;
- **nervo C5:** dor no pescoço, ombro e escápula. Parestesia lateral do braço. Os movimentos primários afetados incluem abdução do ombro e flexão do cotovelo. Pode haver fraqueza com flexão do ombro, rotação externa e supinação do antebraço. Reflexo do bíceps diminuído;
- **nervo C6:** dor no pescoço, ombro e escápula. Parestesia do antebraço lateral, mão lateral e dois dedos laterais. Os movimentos primários afetados incluem flexão do cotovelo e extensão do punho. Pode haver fraqueza com abdução do ombro, rotação externa, supinação, pronação do antebraço e reflexo braquiorradial diminuído;
- **nervo C7:** dor no pescoço e ombros. Parestesia do antebraço posterior e terceiro dedo. Os movimentos primários afetados incluem extensão do cotovelo e flexão do punho. Reflexo tríceps diminuído;
- **nervo C8:** dor no pescoço e ombro. Parestesia do antebraço medial, mão medial e dois dígitos mediais. Fraqueza durante a flexão dos dedos, preensão manual e extensão do polegar; e

- **nervo T1:** dor no pescoço e ombro. Parestesia do antebraço medial. Uma fraqueza de abdução e adução dos dedos⁸.

Os testes provocativos incluem teste de Spurling, teste de Hoffman e sinal de Lhermitte. O teste de Spurling ajuda a diagnosticar radiculopatia aguda. É realizado estendendo ao máximo o pescoço e girando em direção ao lado envolvido enquanto comprime a cabeça para carregar axialmente a coluna cervical. Isso estreitará o neuroforame e poderá reproduzir sintomas de radiculopatia^{6,7,11}.

O teste de Hoffman e sinal de Lhermitte podem ser usados para avaliação da compressão da medula espinhal e mielopatia. O teste de Hoffman é realizado segurando o dedo longo e sacudindo a ponta distal para baixo. Um sinal positivo ocorre quando há flexão e adução do polegar. O sinal de Lhermitte é realizado pela flexão do pescoço do paciente, o que pode resultar em uma sensação elétrica descendo pela coluna até as extremidades^{6,7,11}.

Tabela 1. Achados típicos de lesões de nervo solitário por compressão por hérnia de disco cervical.

Níveis anatômicos	Raiz nervosa comprometida	Função motora	Distribuição Sensitiva	Reflexos
C4-C5	C5	Deltoide Bíceps	Braço lateral (nervo axilar)	Reflexo bicipital
C5-C6	C6	Bíceps Extensores do punho	Antebraço lateral (nervo musculocutâneo)	Reflexo braquioradial
C6-C7	C7	Tríceps Flexores do punho Extensores dos dedos	Dedo médio	Reflexo tricipital
C7-T1	C8	Interósseo Flexores dos dedos	Anelar e dedo mínimo Metade distal do antebraço lado ulnar	Ausente

Fonte: Adaptado De Cicco *et al.*, 2022¹⁰.

DIAGNÓSTICO

SEMIOLOGIA DA COLUNA CERVICAL E DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

O diagnóstico é essencialmente clínico, a partir de anamnese detalhada em relação ao padrão de dor, seguida do exame físico da coluna:

- inspeção: avalia presença de deformidades, sinais traumáticos, desvios laterais (escoliose) e anteroposteriores (cifose-lordose) que podem ser causa ou consequência da dor (postura antálgica adotada);
- palpação: avalia pontos dolorosos que podem indicar acometimento da vértebra correspondente, contraturas musculares, adenomegalias (cervical) ou massas;
- movimentação ativa e passiva (pescoço): avalia ADM e reprodução da dor; e
- exame detalhado de força, sensibilidade, deve-se atentar para a distribuição dos dermatômos e reflexo¹².

TESTES ESPECIAIS PARA AVALIAÇÃO DA COLUNA CERVICAL

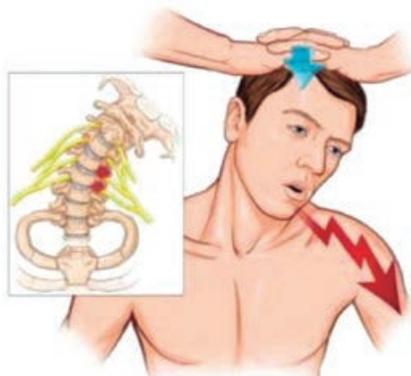
TESTE DE COMPRESSÃO OU DISTRAÇÃO DE APLEY

Evidencia a presença de uma possível compressão radicular por hérnia discal, geralmente afetando as raízes de C5-C6-C7, caso haja dor que irradia para membro. Realiza-se descompressão cervical, por meio da tração sustentada por no mínimo 5s e questiona-se se há alívio dos sintomas manifestados durante o teste da compressão, em resposta afirmativa, correlaciona-se com compressão radicular. Em caso de dor, associa-se com distúrbio ligamentar (rotura) por causa de algum trauma direto ou efeito chicote¹³.

TESTE DE SPURLING

Realiza-se pressão contínua no topo da cabeça no sentido axial por 15s. O teste é positivo quando os sintomas são reproduzidos ou exacerbados por meio da compressão. Dores inespecíficas podem ser consequentes ao aumento de pressão das superfícies articulares das vértebras (uncoartroses) ou devido a espasmos musculares. Pode haver dor irradiada para membro superior do lado da inclinação da cabeça, indicando compressão radicular e sofrimento neural¹³ (Figura 2).

Figura 2. Teste de Spurling.



Fonte: adaptado de Rodrigues, 2022¹⁴.

TESTE DE LHERMITTE

Flexão passiva cervical e do tronco. Se houver sensação de choque descendente com parestesias em mãos/pernas durante o movimento, há suspeita de mielopatia. Em pacientes com suspeita de meningite, há referência de dor tipo ardência ou agulhada¹³.

TESTE DE VALSALVA

Manobra de auxílio diagnóstico nas lesões expansivas. Realizada por meio da ação forçada de tosse ou evacuação, com objetivo de aumentar a pressão intrabdominal. A presença de dor irradiada indica possível compressão radicular¹³.

TESTE DE SOTO-HALL

Flexão ativa da coluna cervical seguida de empurro do osso esterno para baixo enquanto a outra mão exerce uma força contrária e de forma passiva sob a região occipital, executando movimento de cisalhamento. Poderá revelar doença óssea ou ligamentar na região cervical. Se dor somente no primeiro momento do teste, quando realizou a flexão ativa, o quadro é sugestivo de contratura ou de espasmo do músculo trapézio¹³.

EXAMES DE IMAGEM

Ressonância magnética: é o mais utilizado para diagnóstico. Também detecta demais causas de compressão cervical, pois visualiza o tecido mole de disco protuberante. Identifica local, causa e grau da compressão¹⁴ (Figura 3).

Eletroneuromiografia: avalia grau de comprometimento das raízes nervosas. Importante para diagnóstico diferencial de doenças neurológicas que cursam com dores e fraqueza nos braços¹⁴.

Tomografia computadorizada: solicitado quando o paciente não pode fazer a ressonância magnética (presença de marca-passo ou de cliques metálicos no cérebro)¹⁴.

Figura 3. Ressonância magnética. **A.** normal; e **B.** hérnia de disco.



Fonte: adaptado de Rodrigues, 2022¹⁴.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Quadro 1. Principais diagnósticos diferenciais na hérnia de disco cervical.

DIAGNÓSTICO	CARACTERÍSTICAS
Espondilite Cervical	Principal sintoma é dor no pescoço, com intensidade e frequência variável conforme posição. Pode evoluir para formigamento nos braços. Muito associada a artrite de faceta ¹⁵
Distensão cervical	Em geral está relacionada a mecanismos traumáticos que envolvem lesões em chicote ¹⁶
Fraturas de coluna	Podem ser traumáticas ou patológicas por acometimentos cervicais secundários, como na artrite reumatoide e em invasões tumorais ¹⁶
Anormalidades da junção craniocervical	Chiari e subluxação atlantoaxial. Muito associada a dor, fraqueza e entorpecimento em 1 ou mais membros, perda de sensações térmicas, hidrocefalia e luxação caudal da medula ¹⁶
Fibromialgia	Sensação álgica crônica e idiopática. Presença de dores musculoesqueléticas não articulares bem disseminadas, com rigidez e modularidade e ausência de sinal de inflamação patológica ¹⁶
Síndrome de Eagle	Presença de alongamento do processo estiloide ¹⁶
Doença por deposição de cristais	Associada a doenças como a gota. Apresenta sinal de maior densidade localizada na região do processo odontoide semelhante a coroa (síndrome da densidade em coroa) ¹⁶
Síndromes centro-medulares	Associada a lesões espinais cervicais ou a mielopatias cervicais. Muito relacionadas a lesões por extensão, por compressão-extensão e por fraturas ¹⁶
Distrofia simpática reflexa	Muito comumente engloba sintomatologias voltadas as síndromes da dor regional complexa ¹⁶
Neuropatia periférica	Síndrome de Bruns-Garland: muito relacionada a presença de amiotrofia diabética ¹⁶
Causas vasculares	Por obstrução ou insuficiência venosa. Relacionadas a fatores como aterosclerose e até síndrome de Raynaud ¹⁶
Miopatias	Pode englobar desde dores musculares com sintomas que desaparecem após a descontinuação de fatores irritantes até dores musculares de grande intensidade e bem debilitante ¹⁶

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

Cerca de 90% dos casos podem melhorar com tratamento conservador, ou seja, com uso de analgésicos, anti-inflamatórios, colar cervical e repouso, sem haver cirurgia. A melhora ocorre em período de quatro a seis semanas para os casos com prognóstico e progressão da doença favoráveis¹⁷.

Também são métodos conservadores à fisioterapia, que pode incluir tração cervical como submodalidade, e outros métodos de intervenção da dor, como injeções em pontos de desencadeamento algico, dos bloqueios facetários e das injeções epidurais de corticosteroides¹⁶.

Entretanto, se houver fatores preditores desfavoráveis relacionados a progressão da doença como intensa dor radicular, perda sensorial e fraqueza muscular, deve-se priorizar pela utilização de cirurgia¹⁷. Existem duas abordagens cirúrgicas: por via anterior e posterior que podem ser empregadas a depender dos fatores específicos e da progressão¹⁶.

Nas abordagens anteriores, tem-se mais comum a discectomia cervical anterior. Ela poderá ser realizada sem utilização de prótese (método raramente utilizado) ou em combinação à fusão intercorpórea, podendo esta ser performada com ou sem o uso de fusões placa cervical anterior ou perfil zero¹⁸.

Além disso, outra modalidade cirúrgica que utiliza abordagem anterior será a artroplastia do disco cervical. Corresponde à correção do disco cervical lesado por uso de disco artificial que servirá para preservar movimentação local ao nível da discectomia, sendo muito utilizada para controle algico em braços e pescoço relacionados a hernias cervicais. Contudo, é necessário analisar minuciosamente se o quadro é elegível para o procedimento. Os fatores preditores de contra-indicação são dor axial isolada no pescoço, espondilite anquilosante, gestação, infecção medular e ossificação do ligamento longitudinal posterior (OPLL)¹⁶.

Nas abordagens posteriores, os procedimentos que visam descompressão cervical superior são comuns, como as laminectomias cervicais. Elas consistem em retirada da lâmina cervical e dos processos espinhosos para modificar o formato do canal medular afetado pela hérnia (deixando-o no formato de “calha”). Pode ser realizado sem fusões posteriores ou com a utilização de fusões laterais em massa. Todavia, o procedimento está reservado apenas na presença de múltiplos discos cervicais ou osteófitos com mielopatia; casos de sobreposição da patologia anterior por casos de estenose cervical mais difusa ou significativa ou em casos de não aceitação do risco para possíveis do nervo laríngeo e seus consequentes efeitos na voz, comum com cantores ou palestrantes¹⁶.

Conjunto a isto, outra opção de tratamento cirúrgico por via posterior será a foraminotomia minimamente invasiva ou *keyhole*. É muito utilizada para descomprimir apenas as raízes nervosas individualmente afetadas pela hérnia de disco ou pela estenose do recesso lateral por meio da realização de um pequeno orifício na lâmina cervical¹⁸. São indicações para essa abordagem: compressão de raízes nervosas cervicais superiores (como C3 e C4) ou inferiores (como C7 e C8) principalmente em pacientes com pescoço curto e grosso; presença de monorradiculopatia com sequestro em região posterolateral do disco mole e em pacientes nos quais deseja-se evitar a realização de fusão¹⁶.

PROFILAXIA

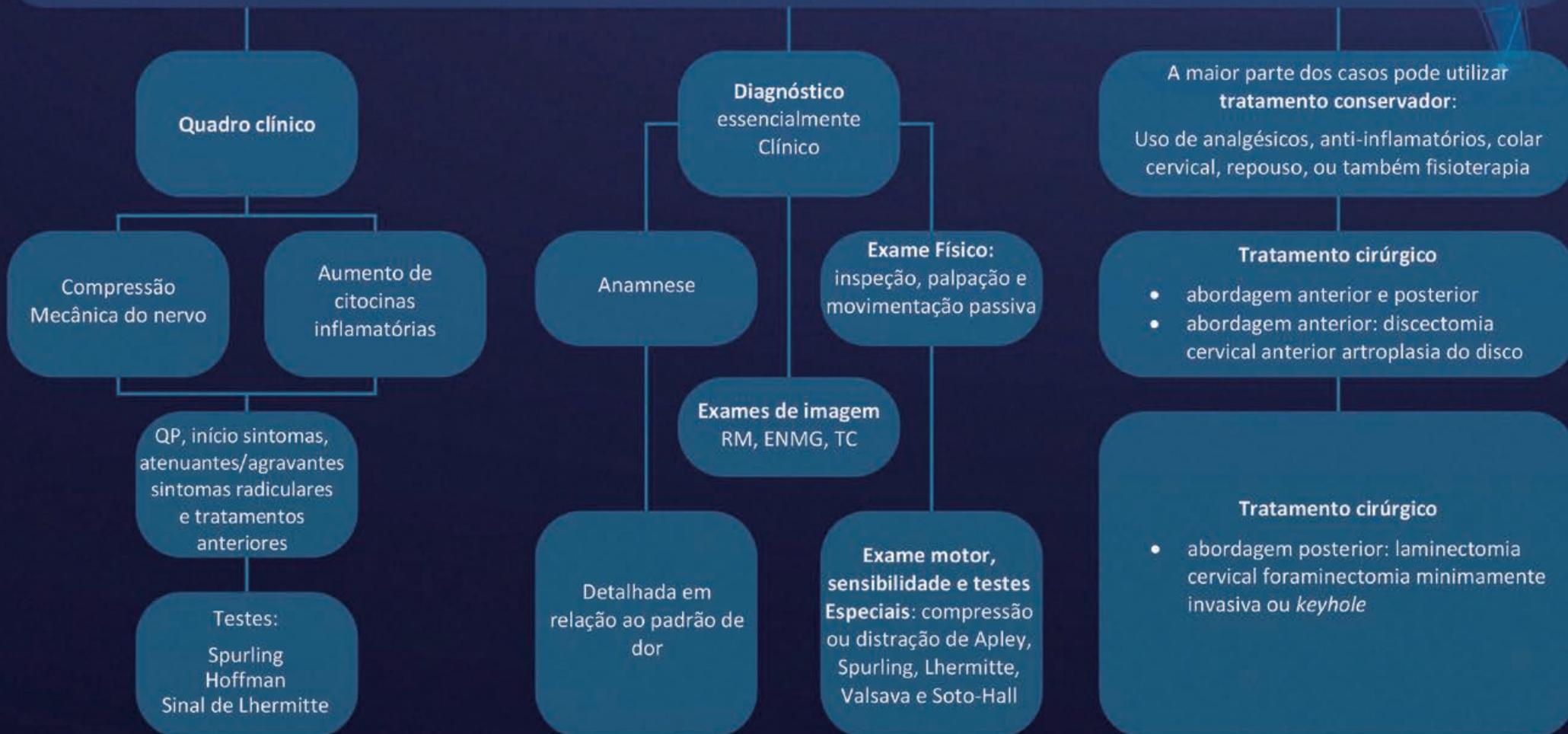
Não existe padrão profilático, porém a prevenção pode ser com boa estabilização e alongamento dos músculos da região do pescoço e tronco. Destarte, um estilo de vida saudável com atividades físicas para fortalecimento das musculaturas paravertebrais, do tronco e pescoço, assim como alongamentos e postura correta são medidas ideais para diminuir o risco de hérnias de disco intervertebrais cervical. Além destas medidas, é importante o cuidado e atenção em atividades que envolvam risco de trauma para o pescoço^{19,20}.

REFERÊNCIAS

1. Bogduk N. Functional anatomy of the spine. *Handb Clin Neurol*. 2016;136:675-88.
2. Lee JH, Cheng KL, Choi YJ, Baek JH. High-resolution Imaging of Neural Anatomy and Pathology of the Neck. *Korean J Radiol*. 2017;18(1):180-193. .1
3. Caridi JM, Pumberger M, Hughes AP. Cervical radiculopathy: a review. *HSS J*. 2011;7(3):265-72.
4. Kolenkiewicz M, Włodarczyk A, Wojtkiewicz J. Diagnosis and Incidence of Spondylosis and Cervical Disc Disorders in the University Clinical Hospital in Olsztyn, in Years 2011-2015. *Biomed Res Int*. 2018;2018:5643839.
5. Kim YK, Kang D, Lee I, Kim SY. Differences in the Incidence of Symptomatic Cervical and Lumbar Disc Herniation According to Age, Sex and National Health Insurance Eligibility: A Pilot Study on the Disease's Association with Work. *Int J Environ Res Public Health*. 2018;15(10):2094.
6. Rhee JM, Yoon T, Riew KD. Cervical radiculopathy. *J Am Acad Orthop Surg*. 2007;15(8):486-94.
7. Doughty CT, Bowley MP. Entrapment Neuropathies of the Upper Extremity. *Med Clin North Am*. 2019;103(2):357-370.
8. Dydyk AM, Ngnitewe Massa R, Mesfin FB. Disc Herniation. *StatPearls*. 2023.
9. Binder AI. Cervical spondylosis and neck pain. *BMJ*. 2007;334(7592):527-31.
10. De Cicco FL, Camino Willhuber GO. Nucleus Pulposus Herniation. Treasure Island; 2022.
11. Malanga GA, Landes P, Nadler SF. Provocative tests in cervical spine examination: historical basis and scientific analyses. *Pain Physician*. 2003;6(2):199-205.
12. Filho JL. Semiologia da coluna. 2017. Disponível em: <https://joselopesneuro.com.br/2017/09/13/semiologia-da-coluna/>.
13. Portal Educação. Testes especiais da região cervical. 2022. Disponível em: <https://blog.portaleducacao.com.br/testes-especiais-da-regiao-cervical/>.
14. Rodrigues LMR. Hérnia de disco cervical. 2022. Disponível em: <https://www.colunar.com.br/problemas/hernia-de-disco-cervical/>.
15. Rubin M. Espondilose Cervical e mielopatia cervical espondilótica. 2022. Disponível em: <https://www.msd-manuals.com/pt/profissional/Dist%C3%BArbios-neurol%C3%B3gicos/Dist%C3%BArbios-da-medula-espinal/Espondilose-cervical-e-mielopatia-cervical-espondil%C3%B3tica>.
16. Greenberg MS. Manual de neurocirurgia. 8ª ed. Rio de Janeiro; 2018.
17. Taso M, Sommernes JH, Kolstad F, *et al*. A randomised controlled trial comparing the effectiveness of surgical and nonsurgical treatment for cervical radiculopathy. *BMC Musculoskeletal Disord*. 2020;21(1):171.
18. Watkins IV RG. Cervical Disc Herniations, Radiculopathy, and Myelopathy. *Clin Sports Med*. 2021;40(3):513-39.
19. Varella D. Hérnia de disco. Disponível em: <https://bvsmms.saude.gov.br/hernia-de-disco/>.
20. Yamaguchi JT, Hsy WK. Intervertebral disc herniation in elite athletes. *Int Orthop*. 2019;43(4):833-40.

HÉRNIA DE DISCO CERVICAL

A coluna cervical possui sete corpos vertebrais, sendo que C1 (atlas) é a única sem corpo. As hérnias de disco acontecem quando o núcleo pulposo desloca sobre o disco intervertebral, de forma a projetar-se através do anel fibroso. Assim, pode formar uma hérnia aguda ou crônica, impactando os nervos transversais e/ou a medula espinhal





CAPÍTULO 54

HÉRNIA DE DISCO TORÁCICA

Gustavo Lucas Lopes e Silva
Igor Gustavo Da Silva Melo
João Pedro Silva Majewski
Jamil dos Santos Neto
Luis Miguel Moraes Araujo
Hamzah Youssef Smaili
Bráulio Galdino de Araújo

INTRODUÇÃO

A hérnia de disco torácica (HDT) é uma doença degenerativa da coluna caracterizada pela perda ou alteração da estrutura e função normais da coluna vertebral torácica¹. Como as hérnias de disco em outros locais, as HDTs são comuns, mas a maioria é assintomática². Assim, a HDT sintomática é uma condição rara que tem um modo particular de início e progressão, às vezes com risco iminente de compressão da medula espinhal. A cirurgia de HDT é desafiadora devido às dificuldades técnicas e complicações graves e de difícil tratamento que podem ocorrer¹.

EPIDEMIOLOGIA

A maioria (75%) das hérnias é encontrada nos níveis T7 e inferiores, os quais são mais flexíveis da coluna^{2,3}. HDTs sintomáticas representam 0,1% a 3% de todas as hérnias discais, cerca de 1 caso por 1.000.000 de pessoas³. HDT é mais comum em adultos de 30 a 50 anos de idade, com distribuição igual entre os dois sexos^{1,3}. Nessas hérnias, pode haver ossificação do ligamento longitudinal posterior e causar compressão da medula torácica³.

QUADRO CLÍNICO

A organização dos sintomas feita por Rose *et al.*, com algumas modificações, pode ser útil para a análise da sintomatologia da HDT. Os sintomas são organizados em:

- 1) sintomas motores: definidos como perda de força em um ou mais membros;
- 2) sintomas sensitivos: definidos como a redução na sensibilidade do tórax ou extremidades;
- 3) sintomas de dor: definidos como dor nas costas e/ou dor radicular;
- 4) distúrbios da bexiga ou reto: definidos como todo tipo de distúrbio relacionado ao esvaziamento desses órgãos; e
- 5) dor anginosa, gastrointestinal e náuseas: alguns exemplos que se enquadram nos sintomas atípicos.

Dentre os principais sintomas temos:

- déficits sensitivos e motores em membros inferiores, paraparesia, paraplegia. Um estudo apresentou maior ocorrência desses déficits em herniação da coluna torácica média do que nas porções superior e inferior⁴;

- a dor certamente é o maior motivo de queixas, sendo a dor na coluna torácica reportada em 81 a 92% dos casos^{1,4}. Dor cervical pode estar presente em herniações acima de T5, enquanto dor lombar pode estar presente em herniações abaixo de T10. Dor radicular que segue a distribuição dos dermatômos, como dor em T2 que se irradia para a região axilar, dor em T4 que se irradia para região mamilar e dor em T10, que se irradia para a região umbilical. A dor pode ser uni ou bilateral, dependendo do local e tamanho da extrusão⁵. A dor mielopática vai acometer da região comprimida para baixo, provavelmente acompanhada de outros sintomas. Dor torácica também pode estar presente, principalmente nas regiões medianas;
- distúrbios na bexiga e reto também acometem aproximadamente 20% dos indivíduos com HDT⁴; e
- sintomas atípicos são vários na HDT, dentre os quais temos desconforto gastrointestinal ou cardiopulmonar, náusea, êmese, distúrbio de marcha, constipação, gastroparesia, dor em queimação em nádegas e membros inferiores, distúrbios de marcha, hipotensão postural, dor de cabeça e hiperreflexia^{5,6}.

Assim, o médico precisa estar atento para os sintomas típicos e atípicos da hérnia de disco torácica ao se considerar as hipóteses diagnósticas, a fim de oferecer o melhor cuidado o mais precocemente possível, evitando complicações e sofrimento para o paciente.

DIAGNÓSTICO

SEMIOLOGIA

O exame clínico deverá compor tanto a anamnese quanto o exame físico, o que agregará dados importantes para a suspeita diagnóstica de qualquer hérnia discal, inclusive torácica. Para tanto, pode-se agrupar a apresentação do quadro clínico em quatro categorias: dor, alterações de sensibilidade, déficits motores e alterações esfinterianas. Essas duas últimas categorias são, geralmente, de manifestação tardia na HDT⁷.

A anamnese deve ser realizada conforme sua estrutura padrão. Nela, pode-se dar destaque à idade do paciente, à caracterização dos sintomas (principalmente a dorsalgia), e ao possível histórico prévio de trauma. Com isso, direciona-se o raciocínio clínico para a presença de hérnias discais⁷.

As alterações sensitivas mais frequentemente encontradas são as disestesias ao nível torácico. Além delas, podem se manifestar parestesias e hipoestesias abaixo do

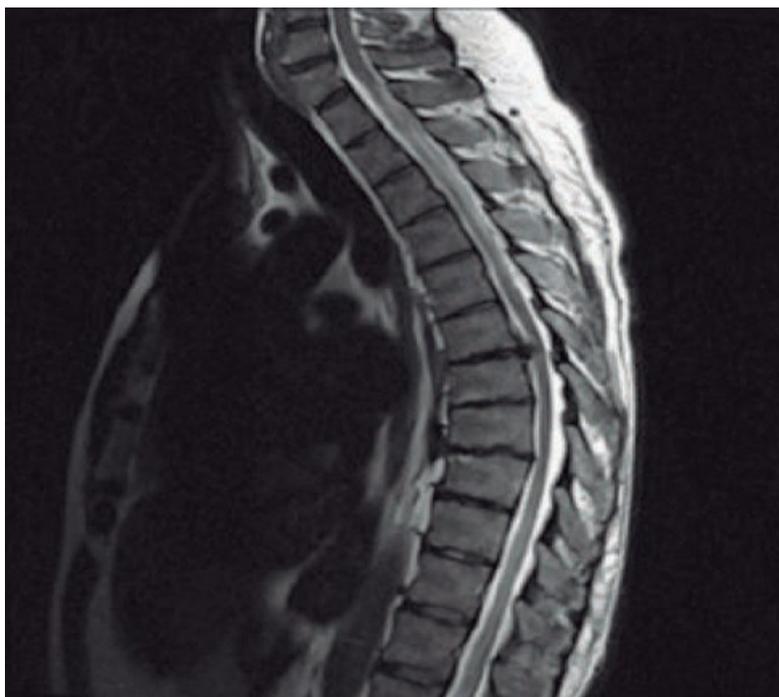
nível sintomático. Apesar de infrequentes, os sintomas radiculares torácicos são os que mais auxiliam na suspeita de HDT⁷.

A dor na coluna vertebral deverá ser avaliada quanto a intensidade, duração, localização, irradiação, fatores agravantes, precipitantes e atenuantes⁸. Porém, pontua-se que as características da dor nas HDT são variáveis, com imensa gama de apresentações clínicas descritas na literatura. Portanto, o diagnóstico clínico muitas vezes é de exclusão⁷.

EXAMES DE IMAGEM

Devido ao quadro clínico da HDT ser inespecífico, por vezes, o diagnóstico dessa afecção se torna um desafio, se for ser baseado na clínica e no exame físico somente. Nesse ínterim, os exames de imagem se fazem necessários para chegar a uma conclusão e ainda auxiliam para o método da intervenção cirúrgica. A ressonância magnética é o exame de escolha para o diagnóstico de HDT, especificamente, é utilizada a sequência T2 ponderada para registrar uma imagem desde a transição craniovertebral até o final da coluna torácica, assim, havendo uma melhor visualização da compressão⁷.

Figura 1. Corte sagital de RM da coluna vertebral ponderada em T2 mostrando extrusão discal entre T6/T7 (seta) e causando compressão da medula espinhal.



Fonte: adaptado de Ramesh, 2015⁹.

Ademais, a utilização da tomografia computadorizada (TC) do tipo *multislice* é uma regra em todos os casos, uma vez que é comum a ocorrência de calcificação nas HDTs. Isso é importante, pois todos os métodos intraoperatórios usados para identificar o segmento doente têm como pontos de referência as estruturas ósseas⁷.

Figura 2. Corte sagital de TC da coluna vertebral em janela óssea mostrando grande protrusão do disco em T6-T7 (apontado pela seta) com densidade mista, por conta de calcificação dentro do disco e próxima ao corpo vertebral.



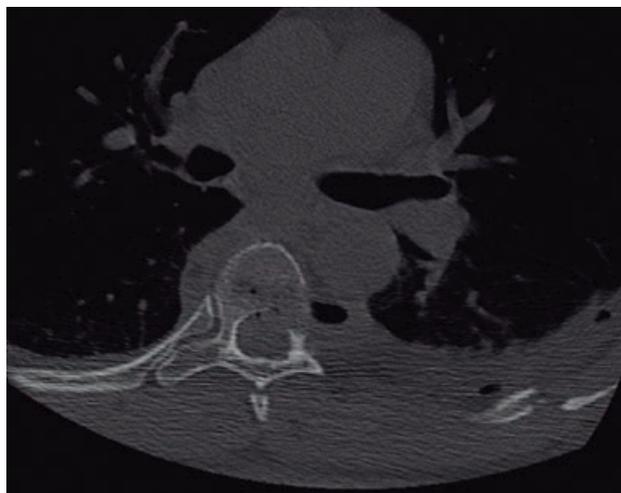
Fonte: adaptado de Ramesh, 2015⁹.

Figura 3. TC pós-operatório de hérnia discal torácica, em plano sagital da coluna vertebral.



Fonte: os autores, 2023.

Figura 4. TC pós-operatório de cirurgia de HDT, em corte axial da coluna torácica.



Fonte: os autores, 2023.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

A sintomatologia da HDT pode ser variável, mas, geralmente, cursa com dor radicular torácica que pode irradiar para os membros inferiores em 19% dos casos. Por isso, as doenças que acometem as vísceras torácicas podem ser diagnósticos diferenciais. Ademais, pode haver presença de comprometimento esfinteriano, assim como na mielopatia cervical e, ainda, esses pacientes podem apresentar déficit motor, uni ou bilateral, e alterações sensitivas de graus variáveis. Dessa forma, podem fazer diagnóstico diferencial com outra doença neurológica. Além disso, foi relatado, na literatura, um caso em que o paciente com HDT apresentou sintomas semelhantes aos da polineuropatia periférica⁷.

TRATAMENTO

CLÍNICO

O tratamento clínico para HDT consiste em alívio dos sintomas por meio de tratamento farmacológico com anti-inflamatórios não esteroidais, todavia, deve-se ponderar o risco de problemas renais e lesões gástricas. Outrossim, analgésicos e relaxantes musculares também compõem a linha de tratamento.

CIRÚRGICO

O tratamento cirúrgico da HDT é observado como um excelente modelo da progressão cirúrgica das técnicas para reparo de coluna a partir do século XX⁷.

Anteriormente, a realização de cirurgia de hérnia de disco torácica por via anterior era especialmente difícil por conta da escassez de técnicas cirúrgicas minimamente invasivas que permitissem acessar o estreito canal vertebral da região torácica. Ademais, atualmente, com a evolução da tecnologia e das técnicas minimamente invasivas, a cirurgia por via anterior e anterolateral são as mais indicadas para a correção das hérnias calcificadas que ocorram na porção mediana da coluna vertebral⁷.

As HDT, como as hérnias em outras topografias da coluna vertebral, podem ter localização mediana, lateral, foraminal ou extremolateral; podem ser protrusas, extrusas ou sequestradas; podem ter componente predominantemente nuclear (mole), calcificação no ânulo (complexo disco-osteofitário) ou no disco (hérnia calcificada em maior ou menor grau). A análise dessas particularidades é muito importante na decisão da via de abordagem para o tratamento cirúrgico das HDT, juntamente com a experiência do cirurgião em cada via⁷.

As vias posteriores e posterolaterais se prestam de forma eficaz apenas para as hérnias laterais, extremolaterais e com baixo índice de calcificação, que na verdade perfazem uma parcela pequena das HDT⁷.

Outrossim, em ordem crescente de exposição lateral, temos a via conhecida como lateral extracavitária, um acesso derivado da ampliação da costotransversectomia. Consiste na ressecção de uma porção ainda maior da costela com o intuito de aumentar o ângulo de visão da porção anterior do disco intervertebral e dissecação lateral da musculatura paravertebral mediana⁷.

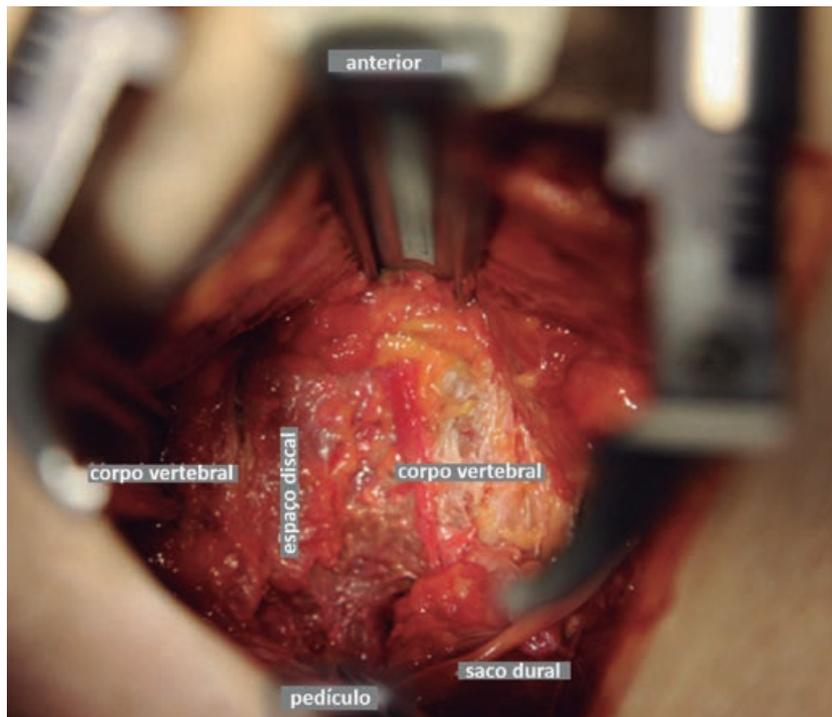
A via anterolateral retropleural, por meio de afastadores minimamente invasivos, vem ganhando espaço no tratamento das hérnias medianas e calcificadas. Tem como vantagens a não utilização de ventilação monopulmonar, a não abertura da pleura e um caminho direto ao local da lesão⁷.

A análise da literatura atual, embora com baixo nível de evidência, sugere que a melhoria de técnicas e equipamentos subsidiários reforça a segurança e eficácia das abordagens por vias anteriores⁷.

Em suma, com base na experiência dos autores e na revisão de literatura moderna, nas hérnias discais laterais, sem calcificação, com comprometimento predominantemente radicular, há espaço para as vias posteriores, quer seja por abordagens restritas (MIS) ou convencionais⁷.

Em todos os outros casos, a abordagem deve ser anterior, sobretudo nas hérnias calcificadas e medianas, sendo que a experiência do cirurgião deve influir na abordagem toracoscópica ou microcirúrgica assistida por endoscopia⁷.

Figura 5. Etapa de ressecção da cabeça da costela e identificação do espaço discal.



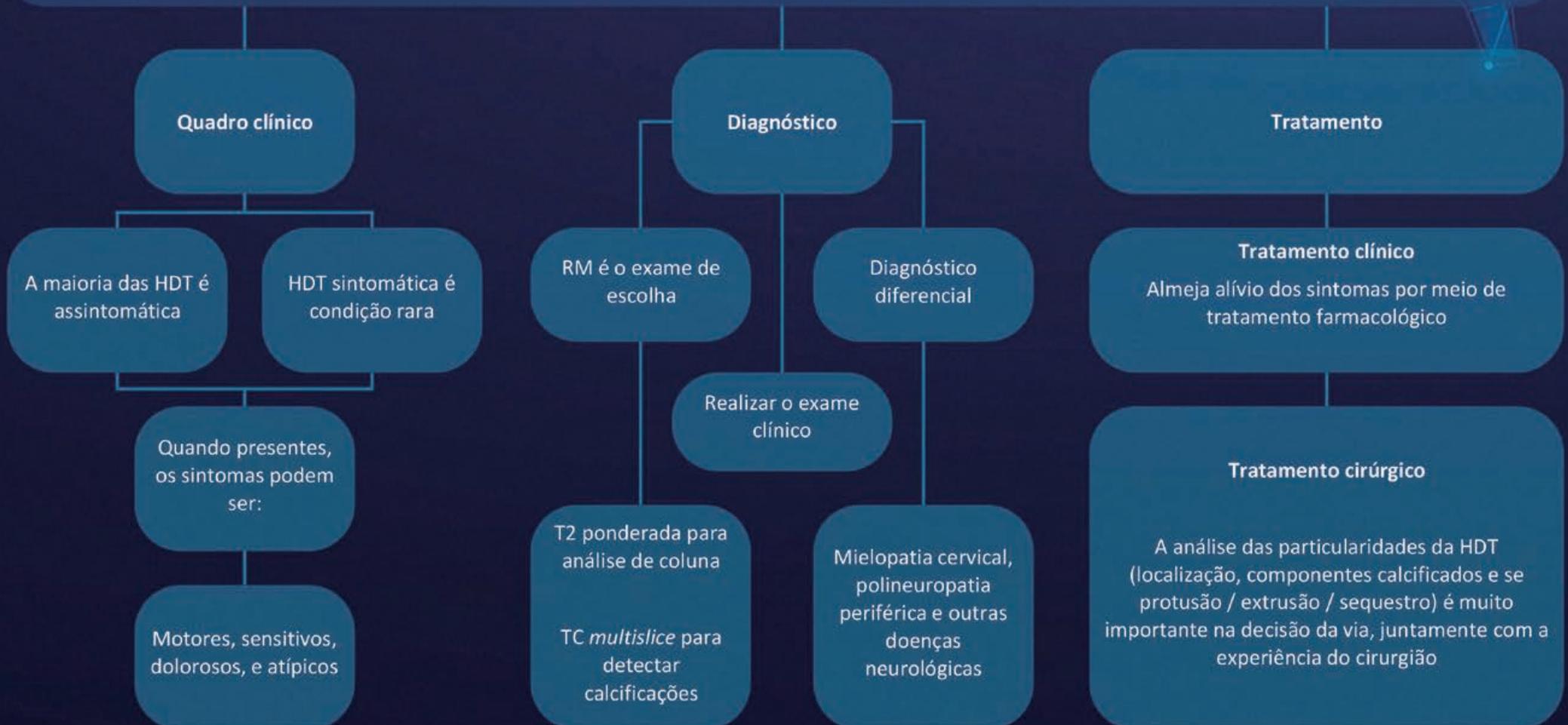
Fonte: os autores, 2023.

REFERÊNCIAS

1. Bouthors C, Benzakour A, Court C. Surgical treatment of thoracic disc herniation: an overview. *Int Orthop*. 2019;43(4):807-816.
2. Winn HR. *Youmans and Winn neurological surgery*. Elsevier; 2017.
3. Court C, Mansour E, Bouthors C. Thoracic disc herniation: Surgical treatment. *Orthop Traumatol Surg Res*. 2018;104(1S):S31-S40.
4. Dützmann S, Rose R, Rosenthal D. Revision surgery in thoracic disc herniation. *Eur Spine J*. 2020;29(1):39-46.
5. Fogwe DT, Petrone B, Mesfin FB. Thoracic Discogenic Syndrome. [Updated 2022 Aug 22]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK470388/>.
6. Shirzadi A, Drazin D, Jeswani S, Lovely L, Liu J. Atypical presentation of thoracic disc herniation: case series and review of the literature. *Case Rep Orthop*. 2013;2013:621476.
7. Siqueira MG. *Tratado de neurocirurgia*. 1ª ed. Barueri: Manole; 2016.
8. Porto CC. *Semiologia médica*. 8ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2019.
9. Ramesh R. Thoracic disc herniation. *Radiopaedia*. 2015. Disponível em: <https://radiopaedia.org/cases/thoracic-disc-herniation>.

HÉRNIA DE DISCO TORÁCICO (HDT)

Doença degenerativa da coluna caracterizada pela perda ou alteração da estrutura e função normais da coluna vertebral torácica. A maioria (75%) das HDT é encontrada nos níveis T7 e inferiores. Mais comum em adultos de 30-50 anos, com distribuição igual entre os dois sexos





CAPÍTULO 55

HÉRNIA DE DISCO LOMBOSSACRO

Francisco Augusto Coelho da Silva
Vinícius Araújo do Vale
Matheus Soares Carvalho
Snayla Natyele Costa Fernandes
Ian da Costa Araújo Barros
Gustavo Sousa Noleto

INTRODUÇÃO

A dor lombar é importante causa de incapacidade e perda de qualidade de vida na população geral, em especial nos indivíduos em idade ativa. Calcula-se que esta seja a maior causa de limitação funcional e de afastamento do trabalho no mundo, com significativo impacto econômico e social¹. Embora a lombalgia mais comumente possa advir de processos inflamatórios diversos, má postura ou traumas, uma das principais razões para a dor lombar crônica é a doença discal lombar degenerativa, cuja principal representante é a hérnia lombossacra^{2,3}.

A hérnia discal lombossacra afeta cerca de 2 a 5% da população, afetando duas vezes mais homens que mulheres⁴. Sua apresentação costuma ocorrer entre a quarta e a quinta décadas de vida. Devido a incapacidade que gera, é atualmente a principal causa de cirurgia de coluna no mundo, embora apenas 10% de todas as hérnias tenham indicação cirúrgica³. Em geral, os quadros álgicos são autolimitados, com resolução entre 4 a 12 semanas⁵.

Nesta condição, o paciente apresenta caracteristicamente uma dor lombar com ciática de moderada a forte intensidade, que pode estar associada a perda da sensibilidade ou da função motora. Dentre os mecanismos que justificam esta dor, o próprio processo degenerativo relacionado ao envelhecimento *per se* pode ser o único motivo, porém será o deslocamento do disco intervertebral e a conseqüente compressão da raiz nervosa espinhal o mecanismo mais comum. Além da região lombossacra, a discopatia degenerativa costuma ocorrer nas regiões cervicais, ambas regiões mais suscetíveis a movimentos e carga^{6,7}.

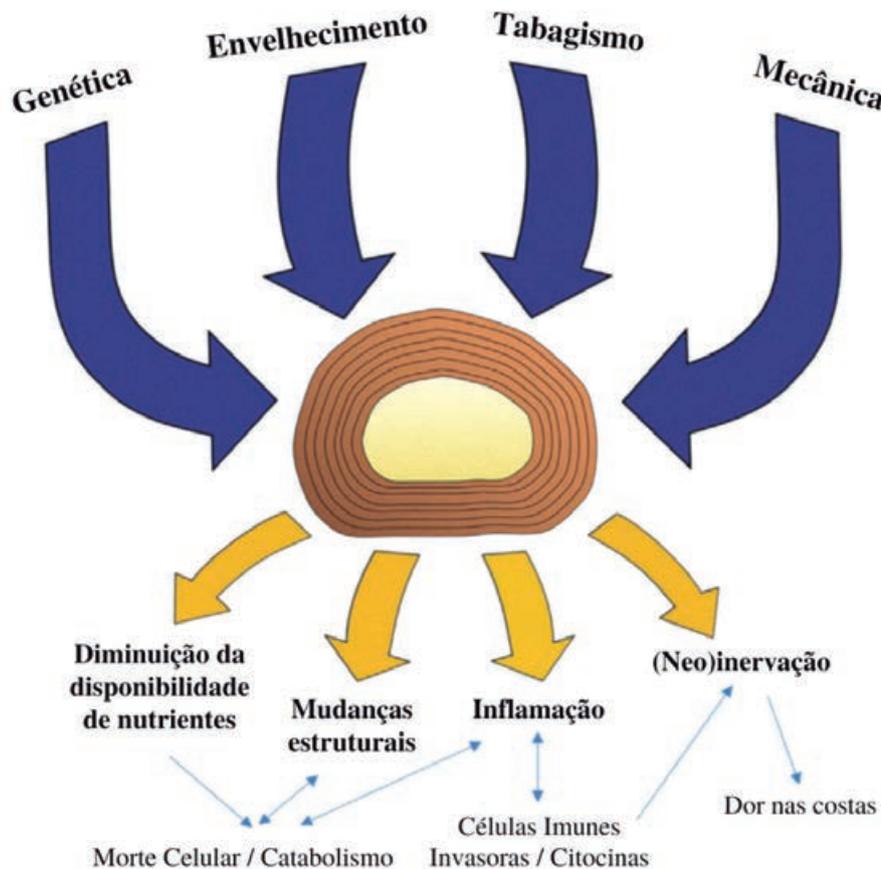
PATOGÊNESE

O disco intervertebral é uma articulação fibrocartilaginosa localizada centralmente entre 2 vértebras⁸, sua estrutura consiste em um núcleo pulposo, anel fibroso e placas terminais cartilaginosas⁴. A ruptura da arquitetura normal desses discos pode levar à hérnia de disco⁹, a qual pode ser devido a uma lesão aguda, em que uma sobrecarga axial aplica uma grande força biomecânica no disco saudável, podendo resultar na extrusão do material do disco, ou secundária à degeneração crônica da coluna. Outras causas menos comuns são distúrbios do tecido conjuntivo e distúrbios congênitos^{4,6}.

A degeneração do disco está diretamente relacionada com fatores genéticos e com o aumento da idade do paciente e tem como fatores de risco obesidade, estresse crônico, exposição ocupacional e tabagismo^{8,9}.

A hérnia de disco lombar resulta de várias alterações no disco intervertebral, incluindo redução da retenção de água no núcleo pulposo (devido aos fibrocondrócitos do disco sofrerem senescência e uma redução na produção de proteoglicanos), aumento da proporção de colágeno tipo 1 no núcleo pulposo e anel fibroso interno, destruição de colágeno e material extracelular e uma regulação positiva da atividade de sistemas de degradação, como expressão de metaloproteinases de matriz, apoptose e vias inflamatórias^{4,8}.

Figura 1. Os fatores de risco e processos patológicos envolvidos na doença degenerativa do disco.



Fonte: adaptado de Kirnaz *et al.*, 2022⁸.

Estruturalmente, a perda de hidratação do disco resulta em uma diminuição da altura total do disco e um aumento na rigidez à medida que o colágeno tipo II no núcleo pulposo é substituído pelo colágeno tipo I⁸. As capacidades biomecânicas dos discos degenerados, por-

tanto, ficam comprometidas com a sobrecarga repetitiva e, com o tempo, os danos estruturais microscópicos se acumulam e podem eventualmente se manifestar como lacerações e fissuras no tecido do anel fibroso, facilitando a herniação do núcleo pulposo^{4,8}.

A dor radicular lombar surge quando o material do disco exerce pressão ou entra em contato com o saco tecal ou raízes nervosas lombares, resultando em isquemia e inflamação da raiz nervosa⁴. Além da dor radicular, a radiculopatia lombossacral pode causar ainda perda de sensibilidade e função motora, dependendo da gravidade da compressão do nervo⁶. Já a pressão exercida pela hérnia de disco sobre o ligamento longitudinal e a irritação causada pela inflamação local resultam em dor lombar localizada⁴.

QUADRO CLÍNICO

O quadro clínico da hérnia lombossacra inclui dor lombar, cialgia, anormalidades sensitivas e fraqueza na distribuição de raízes nervosas¹⁰. Classicamente, os pacientes referem dor irradiada para as nádegas e extremidades inferiores, que aumenta ao sentar⁹. Paresia focal, flexão restrita do tronco e aumento da dor com esforço, tosse e espirros também são indicativos¹¹.

Ao abordar o paciente, deve-se identificar as características da dor e o impacto nas atividades diárias⁴. É útil determinar se a dor está localizada na região lombar e se há irradiação⁹. Deve-se localizar o nível da hérnia, pois o dermatomo afetado varia de acordo com o nível e tipo de hérnia. Por exemplo, hérnias do mesmo nível, mas tipos diferentes podem ter apresentações clínicas distintas – acometimento mais central comprime a raiz nervosa em sua passagem pelo disco (ou seja, causam radiculopatia L5 em hérnia L4/L5) e acometimento mais lateral comprime a raiz em sua saída (ou seja, radiculopatia L4 em L4/L5)¹⁰.

Dor e alterações sensitivas na região inguinal sugerem acometimento da raiz nervosa L1, avaliada pelo reflexo cremastérico. Sintomas que pioram com espirros, tosse ou movimento das pernas sugerem acometimento das raízes L2 e L3. Dor nas costas que irradia para a região anterior da coxa e face medial da perna, acompanhada de fraqueza na flexão do quadril, extensão do joelho e diminuição do reflexo patelar indicam compressão da raiz L4^{6,12,13}. Na radiculopatia L5, os pacientes referem dor aguda nas costas que irradia para a face lateral da coxa, perna e dorso do pé. Pode haver redução da força muscular à extensão do hálux e dorsiflexão do pé. Em casos mais graves, há fraqueza na abdução da perna por acometimento dos músculos glúteo médio e mínimo⁶.

Acometida a raiz S1, a dor irradia para nádegas, face posterior da coxa, face posterior da panturrilha e face lateral ou plantar do pé. Há perda sensorial nas mesmas regiões da panturrilha e pé, além de fraqueza na extensão do quadril, flexão do joelho e flexão plantar do pé. Há alteração do reflexo aquileu, eventual incontinência urinária, fecal e disfunção sexual. Por fim, acometidas as raízes S2 a S4, há dor na região sacral ou glútea que irradia para perna ou períneo; déficit sensorial na nádega, região perineal e perianal; diminuição do reflexo bulbo-cavernoso e anal¹³.

DIAGNÓSTICO

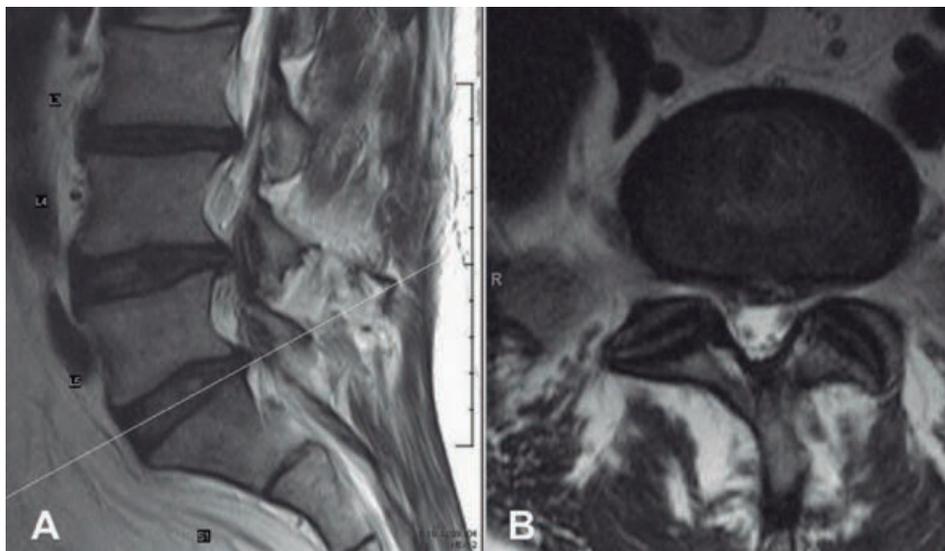
A hérnia de disco lombar é uma condição comum com prognóstico favorável na maioria das circunstâncias¹⁴. O diagnóstico pode ser estabelecido em cerca de 90% das vezes pelas manifestações clínicas. A essas devem se somar exames subsidiários, tanto para determinar o local acometido com precisão, quanto a extensão do prolapso, a fim de afastar outras possíveis causas de lombociatalgia e nos conduzir à terapia a ser instituída¹⁵.

A avaliação se inicia com uma entrevista detalhada, exame físico adequado, antecedentes do paciente e achados de imagem de maneira abrangente¹⁶. Com o objetivo de descobrir os principais focos de dor, faz-se a avaliação de reflexos, da sensibilidade e mobilidade por dermatômos e miótômos em regiões acometidas pela hérnia³.

O quadro pode ser comprovado por exames, tanto de imagens quanto laboratoriais. A escolha do exame a ser realizado depende de múltiplos fatores, como os sinais e sintomas apresentados pelo paciente, o diagnóstico clínico mais provável, o surgimento de técnicas novas e experiência do radiologista. Cada procedimento diagnóstico mantém sua particularidade, vantagens únicas e específicas na avaliação dessas patologias¹⁵.

A neuroimagem, por exemplo, pode fornecer um delineamento anatômico claro de possíveis causas da apresentação clínica do paciente¹⁷. Entretanto, a utilização dessas diferentes modalidades de imagem é recomendada apenas em casos graves de lombalgia aguda complicada e/ou radiculopatias graves com sinais de alerta, incluindo sintomas de piora progressiva dos déficits neurológicos, suspeita de neoplasia subjacente, abscesso epidural/ infecções ou síndrome da cauda equina. Isso se deve ao fato de haver uma alta prevalência de achados nos exames de imagem, mesmo de pacientes assintomáticos, capazes de apresentar alterações até mesmo no disco vertebral, resultado, apenas, do processo natural de envelhecimento^{16,18}.

Figura 2. RM ponderada em T2 de paciente feminina de 73 anos com múltiplos níveis de degeneração do disco lombar. **A.** sagital; e **B.** L5/S1 axial.



Fonte: Donally III *et al.*, 2022⁹.

Nenhum procedimento diagnóstico auxiliar único é capaz de identificar o nível espinhal lesionado ou a raiz nervosa de forma autônoma, ou seja, é imprescindível a correlação clínico-radiológica. Nesse sentido, a RM desempenha papel central na hérnia de disco lombossacra, com uma precisão diagnóstica de 97%^{4,19}. É um método não invasivo, sem exposição à radiação e com vantagens na visualização qualitativa de tecidos moles e na morfologia da hérnia de disco lombar¹⁶.

Figura 3. Hérnia de disco da coluna lombar por RM.



Fonte: Al Qaraghi *et al.*, 2022⁴.

No entanto, nem sempre é possível realizar a RM. Nesses casos, procedimentos de imagem alternativos podem ser usados, são eles: mielografia, TC ou discografia. Durante todo esse processo de diagnóstico, faz-se necessário certificar se há consistência dos sintomas individuais e dos exames físicos com os achados de imagem, pois havendo inconsistências indica-se a realização de investigação adicional, como a de exames eletrofisiológicos e de bloqueio seletivo da raiz nervosa¹⁶.

TRATAMENTO E PREVENÇÃO

Os tratamentos voltados para a hérnia lombossacra, em geral, dividem-se em conservador e cirúrgico¹⁶. Não há na literatura um critério absoluto que indique qual dessas linhas terapêuticas seguir, sendo a relação médico-paciente, a intensidade e duração dos sintomas fundamentais para a escolha do tratamento e principalmente seu impacto na qualidade de vida do doente⁴.

O tratamento conservador, na maioria dos casos, é a primeira escolha para quadros agudos, já que a massa herniada responsável pelos sintomas pode ser reabsorvida espontaneamente, contribuindo para o desaparecimento da dor dentro de 6 a 8 semanas, sendo 3 meses um tempo considerado limite para a reabsorção¹⁶. Essa linha terapêutica abrange o uso de analgésicos como acetaminofeno, de anti-inflamatórios não esteroidais (AINES) e a redução do esforço físico, sendo os opiáceos também utilizados em casos de dores intensas em que os analgésicos simples não surtirem efeito⁶. Já na dor crônica, para alívio dos sintomas, são mais indicadas medicações que atuam na dessensibilização dos nervos, como pregabalina, gabapentina, amitriptilina, duloxetina e venlafaxina²⁰.

O tratamento cirúrgico (mais indicado em casos de dor não-remissiva após 6 semanas, situações de comprometimento neurológico grave, trauma ou tumor) inclui uma variedade de procedimentos, cuja escolha depende do quadro clínico do paciente. Entre as principais intervenções cirúrgicas destacam-se a sequestrectomia lombar com ou sem fusão (remoção do material anormal/herniado do disco que pressiona a raiz nervosa, seguida de união das vértebras envolvidas com dispositivos, para que não haja movimento doloroso entre elas); substituição total do disco lombar (substituição do disco patológico por uma prótese artificial, visando a recuperação da altura, do amortecimento e/ou do movimento entre as vértebras); laminectomia com foraminotomia (retirada completa ou parcial da lâmina/arco vertebral posterior no nível onde a estenose é maior e ampliação do forame, com ou sem posterior fixação da coluna com pinos)⁹.

Nos últimos anos, tem-se optado cada vez mais por técnicas cirúrgicas minimamente invasivas ou percutâneas para a correção da hérnia lombar, o que resulta em atenuação da dor, diminuição da incidência de complicações e melhora dos resultados funcionais²¹. Dentre as mais utilizadas, destacam-se discetomia microcirúrgica e a endoscópica percutânea. A primeira é realizada mediante uma pequena incisão no nível acometido, seguida de uma dilatação e afastamento muscular, com posterior inserção de um espaçador tubular, que é usado para remover parte da lâmina e do disco herniado, aliviando a pressão sobre a raiz nervosa, evitando fibrose peridural e reduzindo a recidiva sintomática²². Já a segunda técnica consiste em remover materiais do disco herniado, através de uma incisão de aproximadamente 1cm, orientado por uma câmera endoscópica de fibra óptica que é inserida por meio de uma cânula, o que permite ainda menor dano tecidual, preservação da musculatura paravertebral, menor tempo de hospitalização e retorno precoce às atividades³.

Aliado ao modelo terapêutico escolhido, recomenda-se uma mudança no estilo de vida, mediante a incorporação de hábitos saudáveis, fortalecimento muscular direcionado, para uma maior efetividade do tratamento e para a prevenção do acometimento patológico de outros níveis da coluna⁴. Pelo fato de a hérnia lombossacra ser uma doença multifatorial, ela possui uma grande diversidade de fatores predisponentes, dentre os quais destacam-se o tabagismo e o sobrepeso. Assim, a suspensão do hábito de fumar e a adequação do peso corporal podem contribuir não só para um maior sucesso do tratamento como também para a prevenção de futuras lesões¹⁶.

REFERÊNCIAS

1. Hoy D, March L, Brooks P, *et al.* The global burden of low back pain: estimates from the Global Burden of Disease 2010 study. *Ann Rheum Dis.* 2014;73(6):968–74.
2. Hsu PS, Armon C, Levin K. Acute Lumbosacral radiculopathy: Pathophysiology, clinical features, and diagnosis. UpToDate. 2022. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/acute-lumbosacral-radiculopathy-pathophysiology-clinical-features-and-diagnosis>.
3. Vialle LR, Vialle EN, Henao JES, Giraldo G. Hérnia discal lombar. *Rev bras ortop.* 2010;45(1):17–22.
4. Al Qaraghli MI, De Jesus O. Lumbar Disc Herniation. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022.
5. Carvalho LB, Oyakawa A, Martins RS, Castro PCG de, Ferreira LMN, Melo JSA de, *et al.* Hérnia de disco lombar: tratamento. *Acta Fisiátr.* 2013;20(2):75–82.
6. Dydyk AM, Khan MZ, Singh P. Radicular Back Pain. StatPearls. 2022.
7. Deyo RA, Weinstein JN. Low Back Pain. *N Engl J Med.* 2001;344(5):363–70.
8. Kirnaz S, Capadona C, Wong T, *et al.* Fundamentals of Intervertebral Disc Degeneration. *W Neurosur.* 2022;157:264–73.
9. Donnally III CJ, Hanna A, Varacallo M. Lumbar Degenerative Disk Disease. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022.
10. Amin RM, Andrade NS, Neuman BJ. Lumbar Disc Herniation. *Curr Rev Musculoskelet Med.* 2017;10(4):507–16.
11. Benzakour T, Igoumenou V, Mavrogenis AF, Benzakour A. Current concepts for lumbar disc herniation. *International Orthopaedics (SICOT).* 2019;43(4):841–51.
12. De Cicco FL, Camino Willhuber GO. Nucleus Pulposus Herniation. StatPearls. 2022.
13. Dydyk AM, Ngnitewe Massa R, Mesfin FB. Disc Herniation. StatPearls. 2022.
14. Saal JA. Natural History and Nonoperative Treatment of Lumbar Disc Herniation. *Spine.* 1996;21:2S-9S.
15. Henneman SA, Schumacher W. Hérnia de disco lombar: revisão de conceitos atuais. *Rev Bras Ortop.* 1994;29(3):115–26.
16. Haro H, Ebata S, Inoue G, *et al.* Japanese Orthopaedic Association (JOA) clinical practice guidelines on the management of lumbar disc herniation, third edition – secondary publication. *J Orthop Sci.* 2022;27(1):31–78.
17. Shah LM, Ross JS. Imaging of Spine Trauma. *Neurosurgery.* 2016;79(5):626-642.
18. Tarulli AW, Raynor EM. Lumbosacral Radiculopathy. *Neurol Clinics.* 2007;25(2):387–405.
19. Yu LP, Qian WW, Yin GY, Ren YX, Hu ZY. MRI assessment of lumbar intervertebral disc degeneration with lumbar degenerative disease using the Pfirrmann grading systems. *PLoS One.* 2012;7(12):e48074.
20. Stump PRNAG, Kobayashi R, Campos AW de. Low back pain. *Rev Dor.* 2016;17(1):63–66
21. Aprile BC, Amato MCM, de Oliveira CA. Functional Evolution after Percutaneous Endoscopic Lumbar Discectomy, an Earlier Evaluation of 32 Cases. *Rev Bras Ortop.* 2020;55(4):415–418.
22. Asano LYJ, Bergamaschi JPM, Dowling A, Rodrigues LMR. Discectomia endoscópica transforaminal lombar: Resultados clínicos e complicações. *Rev Bras Ortop.* 2020;55(01):048–53.

HÉRNIA DE DISCO LOMBOSSACRO

É uma das principais causas para doença discal lombar degenerativa, com grande impacto na qualidade de vida e importante causa de incapacidade. Afeta cerca de 2-5% da população, entre a 4ª e 5ª década de vida e se apresenta em quadros álgicos tipicamente autolimitados, mas eventualmente podem necessitar de cirurgia

Quadro Clínico

Dor lombar, ciatalgia, anormalidades sensitivas e fraqueza na distribuição de raízes nervosas

Dor irradiada para as nádegas e membros inferiores que aumenta ao sentar

Paresia focal, flexão restrita do tronco e aumento da dor com esforço, tosse e espirros

Hérnia lombar: dor irradia para região inguinal, coxa, pernas; fraqueza flexão quadril; e abdução das pernas

Hérnia sacral: dor irradia para nádegas, panturrilha, planta do pé; incontinência fecal/urinária, e disfunção sexual

Diagnóstico

90% das vezes pelas manifestações clínicas

Exames de imagem

Delineamento anatômico claro

- RX
- RM
- TC
- Mielografia
- Discografia

Exames laboratoriais

- Exames físicos
- Focos da dor
- Sinais e sintomas

- VHS
- PCR
- Hemograma completo

Tratamento

Os tratamentos voltados para a hérnia lombossacra, em geral, dividem-se em conservador e cirúrgico

Conservador

1ª. escolha para casos agudos Analgésicos, AINES e a redução do esforço físico. Medicamentos que atuam na dessensibilização neural são indicadas em caso de dor crônica

Cirúrgico

Mais adequado em casos de dor não-remissiva após 6 semanas, situações de comprometimento neurológico grave, trauma ou tumor. Varia desde abordagens mais invasivas até as percutâneas: sequestrectomia lombar com ou sem fusão; substituição total do disco lombar; laminectomia com foraminotomia; discetomia microcirúrgica e discectomia endoscópica percutânea



CAPÍTULO 56

TUMORES RAQUIMEDULARES: EPENDIMOMAS INTRAMEDULARES

Bernardo Costa Berriel Abreu
Bernardo Caetano Novaes
Daniela de Paula Paraiso Alves
Cristiano Mayer dos Santos Carraro
Vitor Grudka Campbell
Julio Cesar Meyer

INTRODUÇÃO

Os tumores intramedulares são aqueles que surgem dentro da própria medula espinhal, podendo ser primários ou metastáticos, sendo configurados como neoplasias raras. Os tumores intramedulares primários, em sua maioria são os gliomas, e dentre esses estão os ependimomas, astrocitomas e oligodendrogliomas^{1,2}. Este capítulo será focado nos ependimomas intramedulares visto sua maior frequência, mesmo se tratando de um tumor raro.

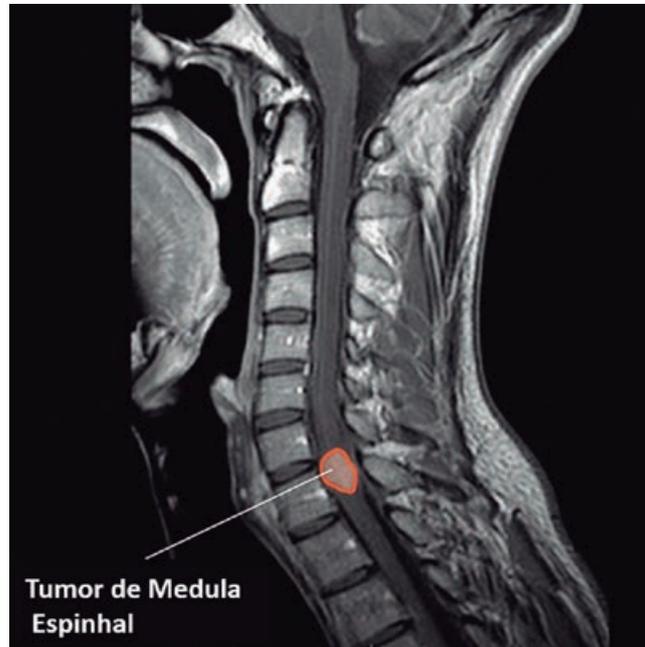
EPIDEMIOLOGIA

Os ependimomas acontecem raramente no cérebro, correspondendo a menos de 5%. Todavia os ependimomas intramedulares correspondem a cerca de 50% a 60% das neoplasias intramedulares, que compõem menos de 10% dos tumores acometedores do sistema nervoso central e menos de 20% das neoplasias incidentes na coluna^{2,3}. Os ependimomas exibem-se como os tumores neuroepiteliais mais comuns em adultos, podendo estar localizados em toda a extensão da medula espinhal, principalmente ao nível da região cervicotorácica (Figuras 1 e 2). Contudo, o subtipo mixopapilar pode ocorrer na região do cone medular e da cauda equina. Outro fator importante é que não possuem preponderância por sexo^{2,4,5}.

Esse tipo de tumor é mais comum em adultos do que em crianças, apresentando-se mais comumente entre a quarta e quinta década de vida. O tempo que o indivíduo se torna sintomático até o momento do diagnóstico costuma levar de 21 a 37 meses⁵.

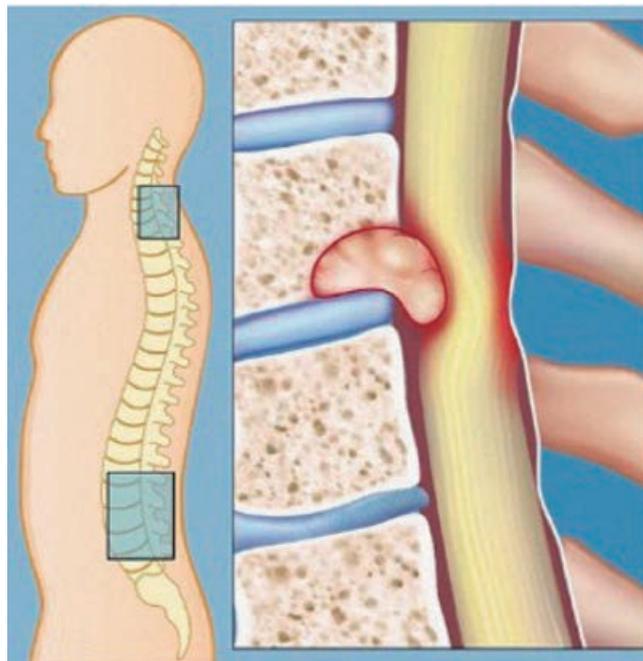
Vale ressaltar que os ependimomas são mais observados em indivíduos com neurofibromatose do tipo 2, quando comparados com a população em geral⁵.

Figura 1. Ependimoma intramedular localizado em região cervical.



Fonte: os autores, 2023.

Figura 2. Ilustração de um ependimoma intramedular em focos cervical e lombar.



Fonte: imagem cedida por Dr. Alexandre Miranda, 2020

QUADRO CLÍNICO

Os sinais e sintomas dos pacientes com ependimoma ocorrem devido à compressão das vias neurais ascendentes e descendentes, o que pode acabar gerando tanto efeitos locais quanto distais¹. Normalmente, os pacientes queixam-se de disestesia, que em muitas das vezes pode estar relacionada ao nível do tumor durante meses a anos antes que o diagnóstico seja feito. Além disso, os pacientes podem vir a apresentar parestesia, dor radicular, fraqueza muscular, rigidez nas extremidades inferiores, disfunção tanto intestinal quanto vesical além de outros distúrbios sensoriais, como perder a sensação de temperatura e dor. Já o comprometimento motor, costuma ocorrer no final da progressão da doença^{1,6,7}.

DIAGNÓSTICO

SEMIOLOGIA

Os pacientes com ependimomas intramedulares, de forma geral, apresentam sintomas inespecíficos que combinam dor, parestesias e/ou dormências, podendo esses sintomas serem tanto axiais, radiculares ou ambos. Inicialmente, as manifestações se atribuem durante algum exercício ou esforço. O sinal mais frequente é uma dor axial intensa, que desperta a pessoa durante o período da noite, sendo descrita pelos pacientes como torturante e ininterrupta, sendo o local da dor uma forte indicação da localização anatômica do tumor^{1,7}. Outros sintomas que podem vir a se manifestar são a espasticidade nas extremidades inferiores, ataxia da marcha, perda sensorial, parestesias, disfunção intestinal e vesical^{1,6,7,8}.

O exame físico completo se torna imprescindível, uma vez que é necessário para definir os prováveis locais em que o tumor está envolvido. Dessa maneira, cabe ao médico documentar os déficits neurológicos apresentados e determinar o nível da deterioração neurológico¹.

EXAMES LABORATORIAIS

Para a classificação do tumor é necessária uma biópsia para que assim, possa se fazer a avaliação histológica e molecular do tecido do tumor, seguindo a classificação de tumores do sistema nervoso central da Organização Mundial da Saúde (OMS), de 2016, que classifica os tumores ependimários⁹.

Há três graus de classificação dos subtipos histológicos do ependimoma da OMS, que são baseados no grau de malignidade observado na microscopia. As lesões de grau I compre-

endem ependimoma mixopapilar e subependimoma que, pela aparência da histologia, são as mais benignas. Já os subtipos clássico, celular, papilar, de células claras e tanicítico são lesões de grau II. As lesões de grau III incluem os ependimomas anaplásicos, tendo o comportamento mais maligno. Além disso, os graus distinguem-se em suas localizações na medula espinhal, facilidade de ressecção e tendência a recorrência^{8,9}.

A investigação diagnóstica deve, se possível, incluir uma punção lombar para se realizar uma busca por células malignas, uma vez que os ependimomas podem se disseminar pelo líquido cefalorraquidiano¹⁰.

EXAMES DE IMAGEM

O médico ao suspeitar de um ependimoma, deverá solicitar a ressonância magnética (RM) do provável segmento da coluna (cervical, torácica, lombar ou sacral) afetada, sendo esse o melhor exame para diagnóstico desse tumor^{5,11}. Em alternativa à RM, caso essa não esteja presente, o médico poderá solicitar uma tomografia computadorizada (TC) do local acometido.

Ainda assim, a realização de uma biópsia além de imprescindível é o único exame que determina de forma definitiva qual o tipo de tumor, sua origem e sua diferenciação, podendo auxiliar na escolha adequada do tratamento⁶.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais de ependimoma.

Doenças	Ependimoma	Astrocitoma	Tumor do conus da cauda equina	Glioblastoma multiforme
Cefaleia	sim	sim		sim
Distúrbios visuais	sim	sim		sim
Parestesia de MMSS; MMII e tórax	sim		sim	
Nistagmo	sim			
Hemiparesia	sim	sim		sim
Afasia	sim			sim

Fonte: os autores, 2023.

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais de ependimoma. *(Continuação)*

Doenças	Ependimoma	Astrocitoma	Tumor do conus da cauda equina	Glioblastoma multiforme
Ataxia	sim	sim	sim	sim
Mau funcionamento da função intestinal e urogenital	sim		sim	
Convulsões	sim	sim		sim

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

CLÍNICO

Está indicada a radioterapia adjuvante para casos de ressecção incompleta, porém os desfechos de recorrência e sobrevida pouco são alterados nos tumores mais agressivos. A quimioterapia não está indicada como terapia adjuvante a fim de reduzir a chance de recorrência desses tumores¹². É válido destacar que mediante ressecção completa da neoplasia, se faz desnecessário a aplicação de radioterapia ou quimioterapia adjuvantes¹³.

CIRÚRGICO

O tratamento ideal consiste na ressecção completa do tumor. Mesmo que esses tumores apresentem um caráter infiltrativo, a retirada completa, ou próxima disso, do tumor na maior parte dos casos consegue ser alcançada sem grandes danos neurológicos consequentes da cirurgia. Entretanto, diante de uma ressecção incompleta, há um maior risco de recidiva, ademais a cada nova reoperação eleva-se o risco de déficit neuronal^{5,6,12}. Este risco elevado decorre da maior dificuldade de dissecação do tecido neuronal em vista da perda do plano aracnoide que foi retirado após a primeira cirurgia¹³.

REFERÊNCIAS

1. Welch, WC, Gerszten PC. Spinal Cord tumors. UptoDate. 2022. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/spinal-cord-tumors?source=mostViewed_widget
2. Figueiredo EG, Rabelo NN, Welling LC, *et al.* Conduas em Neurocirurgia: Fundamentos Práticos – Coluna. São Paulo: Thieme; 2022.
3. Fotakopoulos G, Vagkopoulos K, Gatos C, Kotlia P, Brotis A. Spinal cord ependymomas and the appearance of other de novo tumors: a systematic review. *J Med Case Rep.* 2014;8:438.
4. Diyora B, Patel M, Bhende B *et al.* Spinal intramedullary ependymoma presenting with atypical facial pain: A rare occurrence. *J Spinal Surg.* 2022;9(1):51-54.
5. Hussain I, Parker WE, Barzilai O, Bilsky MH. Surgical Management of Intramedullary Spinal Cord Tumors. *Neurosurg Clin N Am.* 2020;31(2):237-249.
6. Lee J, Parsa AT, Ames CP, McCormick PC. Clinical management of intramedullary spinal ependymomas in adults. *Neurosurg Clin N Am.* 2006;17(1):21-7.
7. Borges LF. Spinal intramedullary ependymoma: surgical approaches and outcome. *J Neurosurg Sci.* 2018;62(1):51-62.
8. Celano E, Salehani A, Malcolm JG, Reinertsen E, Hadjipanayis CG. Spinal cord ependymoma: a review of the literature and case series of ten patients. *J Neurooncol.* 2016;128(3):377-86.
9. Rudà R, Reifenberger G, Frappaz D, Pfister SM, Laprie A, Santarius T, Roth P, Tonn JC, Soffietti R, Weller M, Moyal EC. EANO guidelines for the diagnosis and treatment of ependymal tumors. *Neuro Oncol.* 2018;20(4):445-456.
10. Gerstner ER, Pajtler KW. Ependymoma. *Semin Neurol.* 2018;38(1):104-111.
11. Zabsonre SD, Bambara AT, Ouattara S, *et al.* Profil histologique et évolution des tumeurs intra rachidiennes opérées. *Pan Afr Med J.* 2021;38:128.
12. National Comprehensive Cancer Network (NCCN). Guidelines for Central Nervous System Cancers. 2022. Disponível em: <https://www.nccn.org/guidelines/guidelines-detail?category=1&id=1425>
13. Siqueira MG. Tratado de Neurocirurgia. Barueri: Editora Manole; 2016.

TRAUMATISMOS RAQUIMEDULARES INTRAMEDULARES

Os ependimomas intramedulares são tumores decorrentes da neoplasia das células ependimárias que revestem o canal central da medula. Correspondem a 50-60% dos tumores intramedulares, constituindo o tipo de tumor neuroepitelial mais comum em adultos





CAPÍTULO 57

TUMORES RAQUIMEDULARES: INTRADURAL E EXTRAMEDULAR

Ana Sabrinny Meira Fernandes
Ingridy Maria Oliveira Ferreira
Hemengella Karyne Alves Oliveira
Laís Cavalcante Alves Cordeiro
Júlia Oliveira Dabien Haddad
César de Carvalho Garcia
Matheus Fernandes de Oliveira
José Marcus Rotta

INTRODUÇÃO

Os tumores intrarraqueanos são todos aqueles que ocorrem dentro do canal vertebral, quer seja tendo origem na medula e meninges ou em outras estruturas ao redor e se estendendo ao canal vertebral. Nesse contexto, os tumores podem apresentar uma configuração intradural, quando ocupam o espaço dentro da dura mater, podendo comprimir medula e eventualmente se estender para fora do canal vertebral ou extradural, quando começam fora da dura-máter, porém enquanto crescem podem comprimi-la e a medula. As lesões intradurais, por sua vez, podem se dividir em intramedulares, quando ocorrem dentro da medula; ou extramedulares, quando ocorrem dentro da dura-máter, porém fora da medula. Essas patologias são de extrema importância no contexto médico acadêmico uma vez que esse quadro pode causar danos permanentes nos nervos e/ou na medula espinhal e, conseqüentemente, acarretar em um quadro de déficit neurológico transitório ou permanente¹⁻¹⁰.

FISIOPATOLOGIA E ETIOLOGIA

Dentre os tumores intradurais, destacam-se os meningiomas e os schwannomas, sendo ambos na maioria das vezes benignos. O meningioma costuma apresentar crescimento lento, tendo como principais fatores de risco reconhecidos a exposição à radiação ionizante, terapia de reposição hormonal e neurofibromatose. São subdivididos em várias categorias histológicas, sendo as mais frequentes o psamomatoso, fibroblástico e meningotelial. Microscopicamente apresentam positividade para o antígeno epitelial de membrana (EMA) e para o receptor de somatostatina 2A e macroscopicamente são tumores firmes, bem demarcados e com aderência à dura-máter^{1,2}.

Os schwannomas são tumores de crescimento lento com origem em ramos nervosos dorsais, sendo na maioria dos casos isolados, mas podem estar associados, também, a síndromes múltiplas como na neurofibromatose 2. Microscopicamente são tumores bifásicos com um componente altamente celular e outro componente mixoide e hipocelular. Macroscopicamente, podem ser grandes, podendo englobar os espaços intra e extra-durais^{1,3}.

Em relação aos tumores extradurais, a maioria se dá por doença neoplásica maligna metastática, com localização na coluna torácica em 60% dos casos. Entretanto, os tumores extradurais, também, podem ter origem óssea. Nesses casos existem os benignos e os malignos. Dentre os benignos destacam-se o osteoma osteoide, osteoblastoma, osteocondro-

ma, hemangioma, cisto ósseo aneurismático, tumor ósseo de células gigantes e granuloma eosinofílico. Dentre os malignos, destacam-se: cordoma, mieloma múltiplo, osteossarcoma, condrossarcoma, sarcoma de Ewing, linfoma e plasmocitoma^{4,5}.

QUADRO CLÍNICO

Os tumores raquimedulares, geralmente, iniciam com dor radicular ou dor axial, dependendo se a compressão ou infiltração neural inicial envolve as raízes nervosas ou a medula espinhal, podendo os sintomas neurológicos surgirem gradualmente. Relata-se dor como sintoma inicial predominante em 55,6%, seguida de diminuição da força muscular e parestesias ou disestesias, além do relato de fraqueza muscular. A dorsalgia e lombalgia noturna são achados típicos, embora pouco frequentes e inespecíficos¹⁻¹⁰.

Caso o diagnóstico não seja feito precocemente o quadro compressivo neural pode piorar e o paciente pode apresentar claudicação neurogênica, ataxia sensitiva e até mesmo hipotrofia dos grupos musculares acometidos com ou sem espasticidade¹⁻¹⁰.

DIAGNÓSTICO

TUMORES INTRADURAIIS EXTRAMEDULARES

No espaço intradural extramedular há raízes que têm em sua composição as células de Schwann, o ligamento denteado (que é uma plicatura da pia-máter/aracnoide fixando a medula espinhal à dura-máter) e, na região da cauda equina, temos o *filum terminale*, constituído por células endimárias⁷⁻¹⁰.

Portanto, as neoplasias aí localizadas poderão ter origem nas raízes, sendo os schwannomas ou neurinomas, que frequentemente se originam das raízes sensitivas, localizados posteriormente à medula espinhal e, quando crescem, deslocam as estruturas nervosas anterolateralmente¹⁻¹⁰.

Podem ter origem no ligamento denteado, sendo que os meningiomas, com o seu crescimento, costumam deslocar as estruturas nervosas posterolateralmente e, na ressonância magnética com contraste, mostram uma hipercaptação meníngea, que seria o implante do tumor¹⁻⁴.

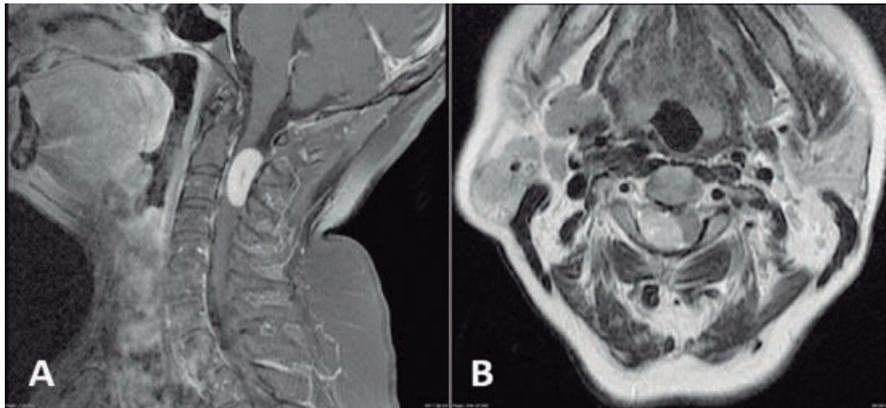
Na região da cauda equina, na qual não temos mais o ligamento denteado e, portanto, os meningiomas são mais raros, resta a possibilidade de ser um schwannoma ou endimoma que se origina do *filum terminale*⁴⁻⁷.

SCHWANNOMAS E NEUROFIBROMAS

Ambos tipos de tumores podem ser virtualmente indistinguíveis. Os schwannomas são aproximadamente 70 a 80% intradurais e 20 a 30% intra-extradurais (via abertura dural). São mais frequentemente esporádicos e isolados, mas podem ter associação a neurofibromatose tipo 2. Por ser um tumor que se origina da raiz nervosa (em geral sensitiva), ele costuma se projetar para o forame, formando aspecto típico de ampulheta (*dumbbell tumors*) (Figura 1)⁴⁻¹⁰.

Já os neurofibromas se associam, mais frequentemente, à neurofibromatose tipo 1. Podem ser concomitantes a deformidades da coluna (distróficas ou não, baseada na presença de displasias ósseas)⁴⁻¹⁰.

Figura 1. Achado típico de schwannomas intrarraqueanos.



Fonte: os autores, 2023.

MENINGIOMAS

São menos frequentes que os schwannomas. Representam 25 a 30% dos tumores intradurais extramedulares (Figura 2). Os meningiomas raqueanos representam <10% de todos os meningeomas⁴⁻¹⁰.

Caracteristicamente, ocorrem entre a sexta e oitava década de vida, sendo 75 a 90% em mulheres. A associação com radiação ionizante é típica, embora infrequente. Também, pode ser associada à neurofibromatose tipo 2, especialmente no caso de tumores múltiplos. A localização torácica é a mais frequente (80%), seguida da cervical (15%) e lombar (5%)⁴⁻¹⁰.

A maioria dos casos é classificada como Grau I (70-90%), seguida de Grau II (5-25%) e Grau III (1-5%) da OMS III.

Figura 2. Características de um meningioma na neuroimagem. Destaca-se captação de contraste homogênea, cauda dural e posição anterolateral.



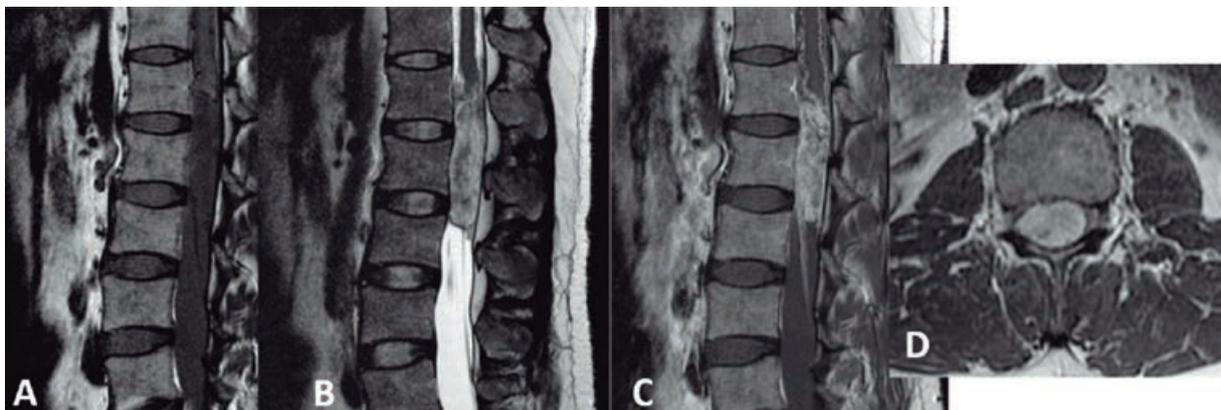
Fonte: os autores, 2023.

EPENDIMOMA MIXOPAPILAR

O ependimoma mixopapilar é o tumor intrarraqueano mais comum da cauda equina (83% dos tumores de cauda equina) (Figura 3). Geralmente, acontece ao longo do *filum terminale*, podendo ocorrer no cone medular. É caracteristicamente uma lesão de baixo grau (OMS I). Pode existir associação fortuita com hemorragia subaracnoide, até mesmo intracraniana⁴⁻¹⁰.

O tratamento se baseia na exérese cirúrgica segura. A radioterapia pode ser usada em casos de ressecção parcial ou recidiva⁴⁻¹⁰.

Figura 3. Ependimoma mixopapilar na RM. Lesão que ocorre junto ao *filum terminale* ou cone.



Fonte: os autores, 2023.

TUMORES INTRADURAIIS INTRAMEDULARES

Os tumores intramedulares são lesões relativamente raras e correspondem a 2 a 4% dos tumores do SNC⁵⁻¹⁰.

Sua origem mais frequente é o tecido glial e entre eles estão os astrocitomas, que são mais comuns na infância, e os ependimomas, que são mais comuns nos adultos. Costumam ser benignos, de crescimento lento, podendo estender-se por vários segmentos da medula espinhal sem manifestação neurológica exuberante. O seu comportamento biológico diferencia esses tumores das metástases e processos inflamatórios intramedulares que costumam apresentar evolução rápida, com alterações neurológicas. Devemos estar atentos a pacientes que apresentam quadro clínico sugestivo de comprometimento medular, geralmente de início súbito e de rápida progressão, o que não costuma ocorrer com as neoplasias intramedulares⁵⁻¹⁰.

EPENDIMOMAS

São tumores intramedulares mais comuns. Ocorrem, mais frequentemente, na região cervical, seguida da torácica. O grau da OMS varia, sendo mais frequente os tipos II e I. Os ependimomas podem ter difícil caracterização, mas tipicamente possuem bom plano de clivagem com o tecido medular normal¹⁻¹⁰.

Na neuroimagem, são tipicamente lesões captantes de contraste, irregulares, podendo ser múltiplos (Figura 4). O aumento do canal central da medula pode acontecer (siringomielia)¹⁻¹⁰.

Figura 4. Achados típicos de ependimoma na RM, incluindo captação de contraste e siringomielia.



Fonte: os autores, 2023.

ASTROCITOMAS

Os astrocitomas são menos frequentes que os ependimomas, mas são típicos em crianças. Os tipos mais frequentes são OMS Grau I (pilocítico) e II (difuso ou fibrilar)¹⁻¹⁰.

Habitualmente, na neuroimagem, têm limites mal definidos, podendo ter cisto associado, hipersinal em T2, captação irregular ou até ausente de contraste e expansão medular assimétrica (Figura 5)¹⁻¹⁰.

Figura 5. Achados de imagem de um astrocitoma. Lesão difusa, de limites imprecisos, hiperintensa em T2.



Fonte: os autores, 2023.

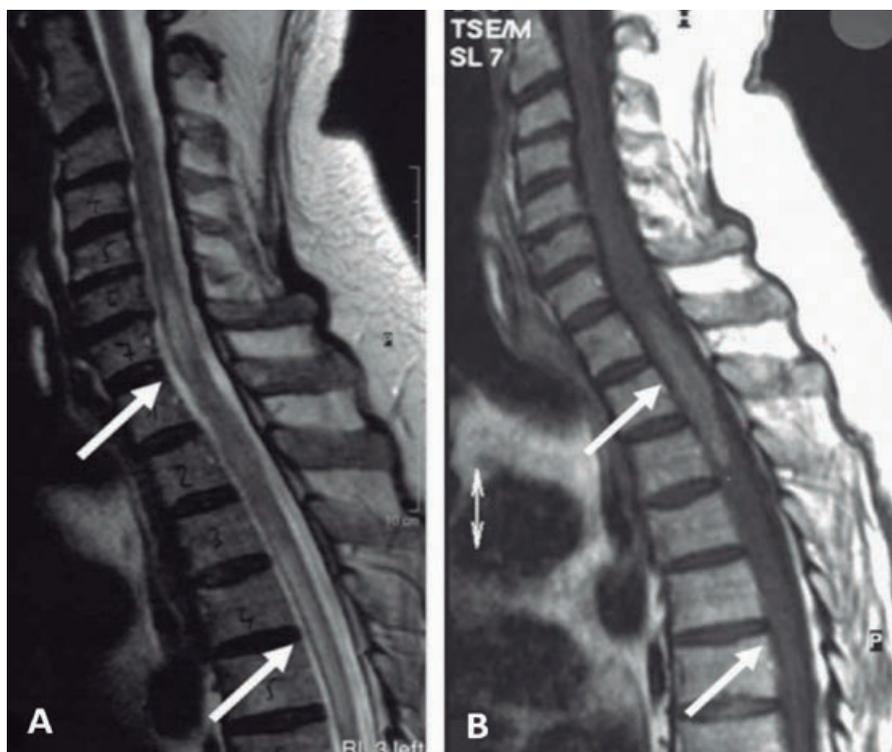
LINFOMAS

Os linfomas medulares são lesões raras, entretanto, devem ser consideradas no diagnóstico diferencial dessas lesões. Geralmente, são linfomas não Hodgkin (85%, sendo os subtipos histocítico e linfocítico mais comuns)¹⁻¹⁰.

Acomete mais frequentemente a coluna cervical, seguida da torácica e lombar. Embora possa existir disseminação liquórica, são habitualmente solitários¹⁻¹⁰.

Na RM, se caracterizam por serem mal definidos, sem cistos e sem siringomielia. Podem captar contraste e aparecer como hiperintensos em T2 (Figura 6)¹⁻¹⁰.

Figura 6. Linfoma com lesões múltiplas, difusas, mal definidas, sem siringomielia.



Fonte: os autores, 2023.

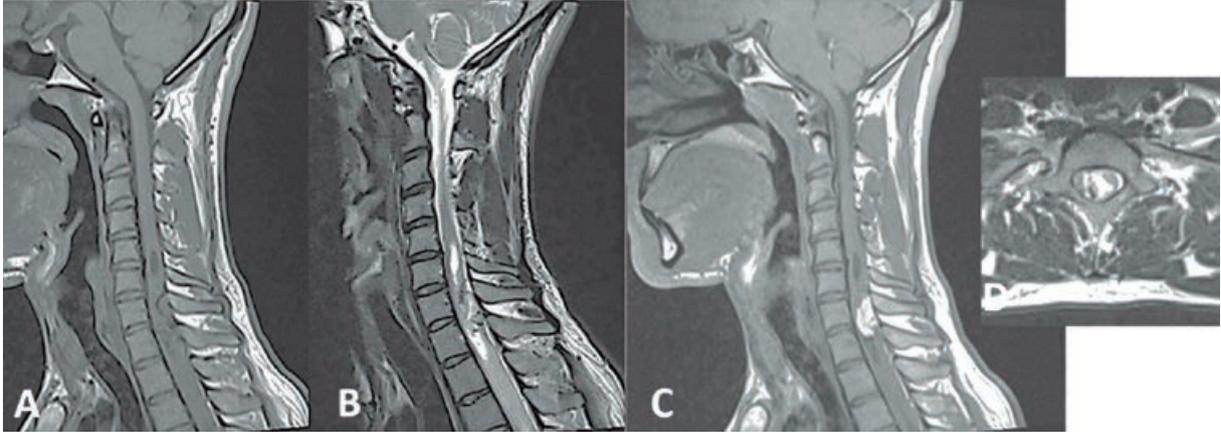
HEMANGIOBLASTOMA

Os hemangioblastomas são a terceira patologia mais comum intramedular, representando 2 a 6% de todos os tumores intramedulares. Nos adultos, costumam ser solitários. A maioria dos casos é esporádica, mas até um terço dos doentes pode ter a síndrome de von Hippel-Lindau, e normalmente esses pacientes apresentam múltiplas lesões. Patologicamente é classificado como OMS I³⁻¹⁰.

Ocorre, principalmente, na região torácica, em seguida cervical (contrário dos ependimomas)³⁻¹⁰.

Os achados de neuroimagem são típicos e esclarecedores na maioria das vezes, destacando-se uma parte intramedular e outra parte exofítica, extramedular, geralmente saindo pelo dorso da medula. Há captação de contraste, edema circundante e siringomielia geralmente presente. Pode haver uma tortuosidade e dilatação na veias adjacentes devido ao ingurgitamento venoso, sendo visto na RM como um *flow void* que lembra uma fístula dural ou malformação arteriovenosa (Figura 7)³⁻¹⁰.

Figura 7. Achado de hemangioblastoma na RM. Lesão heterogênea, com siringomielia.



Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

O tratamento para tumores raquimedulares é multidisciplinar e visa preservar qualidade de vida e motricidade do paciente. Em geral, o tratamento se inicia pela abordagem cirúrgica com o objetivo de ressecção tumoral, preservação funcional e biópsia da lesão para avaliar necessidade de seguimento e terapia adjuvante. A técnica depende da localização do tumor, mas frequentemente demanda laminectomia ou laminotomia e microcirurgia. A monitorização neurofisiológica em tempo real se faz necessária para vigilância neurológica no intraoperatório¹⁻¹⁰.

A depender do tipo histológico da lesão ressecada, pode ser necessária complementação com radioterapia ou quimioterapia adjuvante¹⁻¹⁰.

REFERÊNCIAS

1. Ledbetter LN, Leever JD. Imaging of Intraspinal Tumors. *Radiol Clin N*. 2019;57(2):341–357.
2. Gilard V, Goia A, Ferracci FX, *et al*. Spinal meningioma and factors predictive of post-operative deterioration. *J Neurooncol*. 2018;140(1):49-54.
3. Goodwin ML, Buchowski JM, Schwab JH, Sciubba DM. Spinal Tumors: Diagnosis and Treatment. *J Am Acad Orthop Surg*. 2022;30(17):e1106-e1121.
4. Helal A, Yolcu YU, Kamath A, Wahood W, Bydon M. Minimally invasive versus open surgery for patients undergoing intradural extramedullary spinal cord tumor resection: A systematic review and meta-analysis. *Clin Neurol Neurosurg*. 2022;214:107176.
5. Winn R. *Youmans' Neurological Surgery*. 8a ed. Saunders; 2022.
6. Greenberg MS. *Handbook of Neurosurgery*. 9a ed. Thieme; 2019.
7. Monroy-Sosa A, Chakravarthi SS, Salazar JG, Garcia AM, Kassam AB. *Principles of Neuro-Oncology*. 1a ed. Springer; 2021.
8. Schiff D. *Principles and Practice of Neuro-Oncology*. 1a ed. McGraw-Hill Professional; 2005.
9. Siqueira M. *Tratado de Neurocirurgia*. 1a ed. São Paulo: Atheneu; 2016.
10. Steinmetz MP, Benzel EC. *Benzel's Spine Surgery*. 4a ed. Elsevier; 2016.

TUMORES RAQUIMEDULARES: INTRADURAL E EXTRAMEDULAR

Os tumores medulares são proliferações celulares que se formam na medula espinhal ou em uma área em sua periferia. Podem apresentar configuração intradural, que começa na medula espinhal ou ao redor da medula espinhal, e extradural que começam fora da medula espinhal ou na dura-máter e, dessa forma, irá empurrar o canal medular

Quadro clínico

-Dor radicular ou axial maçante

Diminuição de força muscular

Parestesias ou disestesias

Danificação neurosensitiva e neuromotora

Diagnóstico

Ressonância magnética

Aumento focal ou difuso medular

Hipersinal em T2, geralmente

Captação de gadolínio

- Ependimomas
- Astrocitoma
- Gangliogliomas
- Metástases

- Linfomas
- Hemangioblastomas
- Tumor epidermoide
- Abscessos

Tratamento

Decidir como prosseguir com o tratamento que deve ser tomado por grupos multidisciplinares, valorizando o critério de proporcionar qualidade de sobrevida ao paciente.

Tratamento cirúrgico no segmento vertebral acometido

- microcirurgia de tumor intradural e extradural
- microcirurgia de tumor medular com técnica complementar
- microcirurgia de tumor medular
- ressecção de tumor raquimedular extradural



CAPÍTULO 58

TUMORES RAQUIMEDULARES: EXTRADURAL

Elisama Pereira Pinheiro
Jehovahna Anttonioni Santos
Paulo Moacir Mesquita Filho

INTRODUÇÃO

Os tumores extradurais compreendem cerca de 55% dos tumores raquimedulares e são originários dos corpos vertebrais ou dos tecidos epidurais. São classificados em benignos ou malignos de acordo com suas principais características, classificadas por lesão e quadro clínico, além de lesões que podem causar efeito de massa extradural, tais como cisto ósseo aneurismático, granuloma eosinofílico, lipomatose epidural, angioliipoma, cistos sinoviais e aracnoides¹.

As metástases ósseas que acometem o segmento torácico e lombar da coluna vertebral têm como principais complicações o fenômeno doloroso e a compressão medular ou radicular. O tratamento adotado dependerá das condições clínicas e neurológicas do paciente e do grau de invasão tumoral².

Os principais tumores benignos da coluna vertebral são osteocondroma, osteoma osteoide, osteoblastoma, o hemangioma, cisto ósseo aneurismático, o tumor de células gigantes e granuloma eosinofílico. Já os tumores malignos da coluna vertebral são, geralmente, infiltrativos e de crescimento rápido, como o mieloma múltiplo, o plasmocitoma solitário, o osteossarcoma, o condrossarcoma, o sarcoma de Ewing, o cordoma e o linfoma. Ainda, podemos encontrar, em menor frequência, os paragangliomas, hemangiopericitomas e angioliipomas³.

EPIDEMIOLOGIA

Em geral, há uma correlação entre a idade do paciente e a natureza benigna ou maligna da lesão; sendo que os tumores benignos são mais frequentes em pacientes abaixo dos 21 anos, enquanto os tumores malignos são mais comumente encontrados em pacientes acima desta faixa etária. Aqui também notamos uma forte relação da localização da lesão na vértebra, com a histopatologia da lesão, sendo as localizadas em sua porção anterior mais comumente de natureza maligna, enquanto as localizadas em seus elementos posteriores de provável natureza benigna³.

QUADRO CLÍNICO

A síndrome clínica manifestada depende do processo, do local e da extensão da lesão estrutural. A lesão extradural é caracterizada por uma dor que pode ser irradiada ou não acometendo as raízes nervosas, os ossos e as meninges. O aumento da lesão comprime diretamente a medula.

A sintomatologia e os sinais tendem a ser assimétricos¹. Classicamente, a dor é a principal queixa desses pacientes, caracterizando-se por ser noturna, chegando muitas vezes a acordar o paciente. Segue-se a ela, o déficit neurológico que está presente em cerca de 70% dos pacientes no momento do diagnóstico³.

Os achados mais frequentes na doença metastática são dor noturna, déficits neurológicos progressivos e fraturas patológicas. A compressão medular ocorre em até 10% dos casos e sempre deve ser tratada, pois com a progressão da doença, pode causar déficit, alteração sensitiva e incontinência esfincteriana¹.

DIAGNÓSTICO

SEMILOGIA

Como os sinais e sintomas não são patognomônicos de lesão neoplásica, à menor suspeita diagnóstica devemos seguir com a investigação imagiológica com tomografia computadorizada (TC) e, principalmente, ressonância magnética (RM) da coluna vertebral. É importante ressaltar o papel da radiografia simples da coluna vertebral, pois apesar de seu limitado papel com baixa sensibilidade para o diagnóstico da lesão, é importante para a avaliação da estabilidade da coluna vertebral quando realizada dinamicamente³.

EXAMES LABORATORIAIS

Além dos exames de rotina, como hemograma, mielograma – já que o tumor acomete a coluna vertebral – o estadiamento da lesão é realizado através de radiografias, TC e RM do sítio primário do tumor. Em seguida, são realizados o mapeamento ósseo e exames laboratoriais além do estudo do tórax através de radiografias e TC.

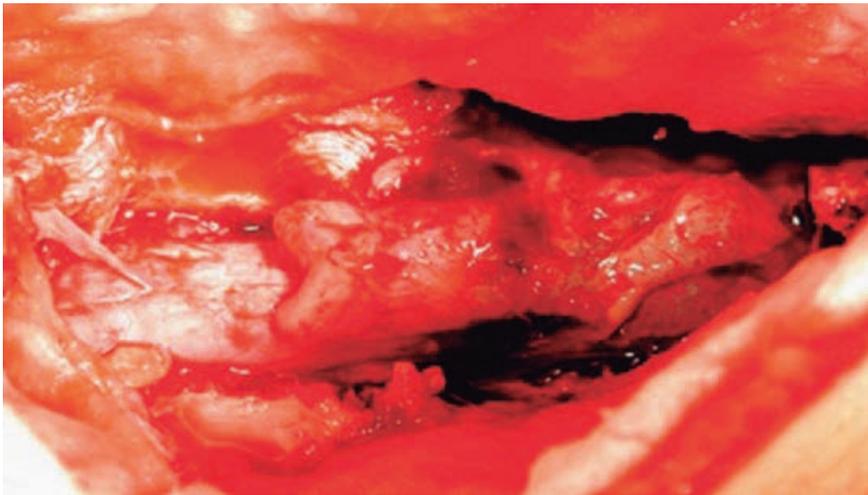
No momento em que se completa o estadiamento clínico e radiográfico, é indicada a biópsia, na maioria das vezes percutânea, por ser procedimento de grande especificidade e precisão diagnóstica. Nos pacientes em que o diagnóstico patológico é inconclusivo, a biópsia percutânea pode ser repetida, sempre levando em consideração os detalhes no planejamento da biópsia, entre eles sua posição em relação à incisão da cirurgia definitiva⁵.

EXAMES DE IMAGEM

Mais sensível e confiável que a radiografia simples da coluna vertebral, a TC, permite uma melhor avaliação óssea em seus cortes com reconstrução nos diversos planos (sagital, coronal e axial), além de exercer importante papel no planejamento pré-operatório. A RM é o

exame de escolha para o diagnóstico e avaliação das lesões da coluna vertebral, pois inclui a visualização das partes moles, a capacidade de avaliar a extensão da compressão tumoral e da infiltração do tecido nervoso pelo tumor.

Figura 1. Imagem intraoperatória após laminectomia mostrando processo extradural com diagnóstico anatomopatológico de linfoma.



Fonte: Siqueira, 2016⁴.

Figura 2. RM mostrando processo expansivo intrarraquiano extradural estendendo-se por quatro níveis.



Fonte: Siqueira, 2016⁴.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais dos tumores extradurais.

Diagnóstico	Características Sugestivas
Tumor extradural	A dor, irradiada ou não, é um dos sintomas mais característicos, acometendo as raízes nervosas, os ossos e as meninges
Lesões intradurais/ extramedulares	A dor noturna e progressiva que alivia com a posição ortostática pode estar relacionada com a dor de raiz (Schwannoma)
Histiocitose de células de Langerhans unifocal (LHC)/ Granuloma eosinofílico	Defeito osteolítico com colapso vertebral progressivo; é uma das causas de vértebra plana. A coluna vertebral é a região mais afetada
Cisto ósseo aneurismático (ABC)	Lesão osteolítica expansiva consistindo em uma cavidade sanguínea de alta vascularização em forma alveolar, separado por septos de tecido conectivo, cercado por uma fina concha de osso cortical que pode se expandir. Pode surgir de um tumor preexistente ou acompanhar uma fratura grave. Na coluna, há uma tendência para envolver, primeiro, os elementos posteriores
Tumor de células gigantes do osso/ osteoclastoma granuloma de célula gigante (reparativo)	Também conhecido como uma sólida variante do ABC. Ele ocorre primeiramente na mandíbula, maxila, mãos e pés, mas há casos relatados de envolvimento da coluna. Não é uma neoplasia verdadeira – é mais um processo reativo
Sarcoma de Ewing	Tumor maligno agressivo com alta incidência durante a segunda década de vida. Metástases na coluna são mais comuns do que lesões primárias

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

CLÍNICO

O tratamento instituído para os casos de metástases na coluna vertebral depende do estágio da doença e das condições clínicas e neurológicas do paciente. A escolha da modalidade terapêutica, seja radioterapia, cirurgia, corticoterapia e quimioterapia, dependerá da existência de compressão medular, distúrbio neurológico, prognóstico tumoral e aspectos relevantes

para a qualidade de vida do paciente como, por exemplo, a sensação dolorosa. O tratamento radioterápico é recomendado usualmente para pacientes com tumores radiosensíveis, sem comprometimento da estabilidade da coluna e da função neurológica, com expectativa de vida de menos de 3 meses, presença de paraplegia por mais de 24h, envolvimento de múltiplos níveis espinhais, doença disseminada e condições gerais que contraindiquem a opção cirúrgica².

CIRÚRGICO

Há condições em que a cura não é alcançada, sendo a cirurgia um tratamento a ser complementado com o tratamento adjuvante³. As principais indicações de cirurgia são dor irreversível, distúrbio neurológico, tumor primário não determinado, tumor radiorresistente e deterioração neurológica durante ou após o tratamento radioterápico. Nos casos em que a extensão do tumor abrange vários níveis, na qual o processo se estende por quase seis níveis, pode-se optar por laminotomia, em que as lâminas são retiradas e recolocadas após a exérese do tumor. Em processos que são mais laterais é possível acessá-los por hemilaminectomia, em um tumor extradural deslocando a medula da esquerda para a direita. Quando há laminectomia unilateral esquerda de duas lâminas, possibilita-se a exérese total do tumor e descompressão do saco dural. Na maioria das vezes, não há indicação de fixação da coluna vertebral nos acessos para os tumores intrarraquianos. Na retirada do osso para acesso do tumor e na exérese dele deve-se ter o cuidado de não comprimir o saco dural e conseqüentemente a medula. Nos casos em que o déficit neurológico é importante, sabe-se que o sofrimento medular também o é, tornando a medula espinhal mais sensível a compressões e manipulações. Assim, também o sangramento mais intenso pode levar ao comprometimento isquêmico da medula espinhal⁵.

REFERÊNCIAS

1. Chaves MLF, Finkelsztejn A, Stefani MA. Rotinas em Neurologia e Neurocirurgia. 1a ed, Porto Alegre: Editora Artmed, 2008.
2. Falavigna A, Righesso Neto O, Ioppi AEE, Grasselli J. Metástases do segmento torácico e lombar da coluna vertebral: estudo prospectivo comparativo entre o tratamento cirúrgico e radioterápico com a imobilização externa e radioterapia. *Arq Neuro-Psiquiatr.* 2007;65(3b):889–95.
3. Pulcinelli E. Tumores Intrarraquianos: Análise dos resultados do tratamento cirúrgico em serviço especializado de hospital público. Dissertação. Brasília: Universidade de Brasília; 2019. Acessado em 03 de dezembro 2022. Disponível em: https://repositorio.unb.br/bitstream/10482/35598/1/2019_EmiltePulcinelli.pdf
4. Siqueira M. Tratado de Neurocirurgia. 2a ed. São Paulo: Editora Manole, 2016.
5. Jesus-Garcia R, Consentino É, Camargo OP, Baptista PPR, Croci At, Korukian M, *et al.* Tratamento ortopédico do osteossarcoma Grupo Cooperativo Brasileiro de Tratamento do Osteossarcoma. *Rev Bras Ortop.* 1996;31(11).

TUMORES RAQUIMEDULARES: EXTRADURAL

São originários dos corpos vertebrais ou dos tecidos epidurais e correspondem a 55% dos tumores raquimedulares. Podem ser classificados em benignos ou malignos. As metástases ósseas que acometem o segmento torácico e lombar da coluna vertebral têm como principais complicações o fenômeno doloroso e a compressão medular ou radicular





CAPÍTULO 59

ABSCESSO CEREBRAL

Pedro Igor de Figueiredo Turíbio
Nathalia Fran Oliveira Sousa
Samuel Filippe Motta Martins Dias
Letícia Isabela de Souza Moreira
Ana Clara Paulino Sales
Bernardo Aramuni

INTRODUÇÃO

Os abscessos são caracterizados por coleções purulentas focais, de origem infecciosa, em tecidos. O abscesso cerebral é uma condição clínica extremamente desafiadora, possuindo etiologia diversa relacionada ao processo lesivo¹. Este, depende de uma série de condições predisponentes. As bactérias típicas são os principais agentes, mas a infecção pode ocorrer também por: micobactérias, parasitas e fungos. A imunossupressão grave, por exemplo, em portadores de HIV em estágio de AIDS (contagem por CD4+ abaixo de 100 células/mm³), é uma condição que pode estar relacionada a infecção por germes atípicos, incluindo: *Mycobacterium tuberculosis*, *Toxoplasma Gondii* e fungos.

EPIDEMIOLOGIA

No mundo, o abscesso cerebral tem uma incidência de cerca de 0,4 a 0,9 casos a cada 100.000 habitantes, sendo mais prevalente em pacientes imunocompetentes². Em países em desenvolvimento, representa cerca de 8% das lesões que causam hipertensão intracraniana (HIC) com efeito de massa, enquanto, nos países desenvolvidos, esse número é de 1 a 2%. Além disso, ocorrem em uma proporção de aproximadamente 3 homens para 1 mulher, em adultos jovens com idade média de 30 a 45 anos, e pico nas crianças entre 4 e 7 anos. Os avanços dos exames de neuroimagem, como tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM), e das técnicas de diagnósticos microbiológicos tiveram um impacto significativo tanto nos diagnósticos quanto no acompanhamento terapêutico dos abscessos cerebrais nos últimos anos, diminuindo as taxas de mortalidade³.

No Brasil, há uma carência de dados e descrições específicas sobre o perfil epidemiológico. Entretanto, os números do Sistema de Informações Hospitalares do SUS também apontam, nos últimos 20 anos, uma redução da mortalidade decorrente de abscessos e granulomas intracranianos⁴.

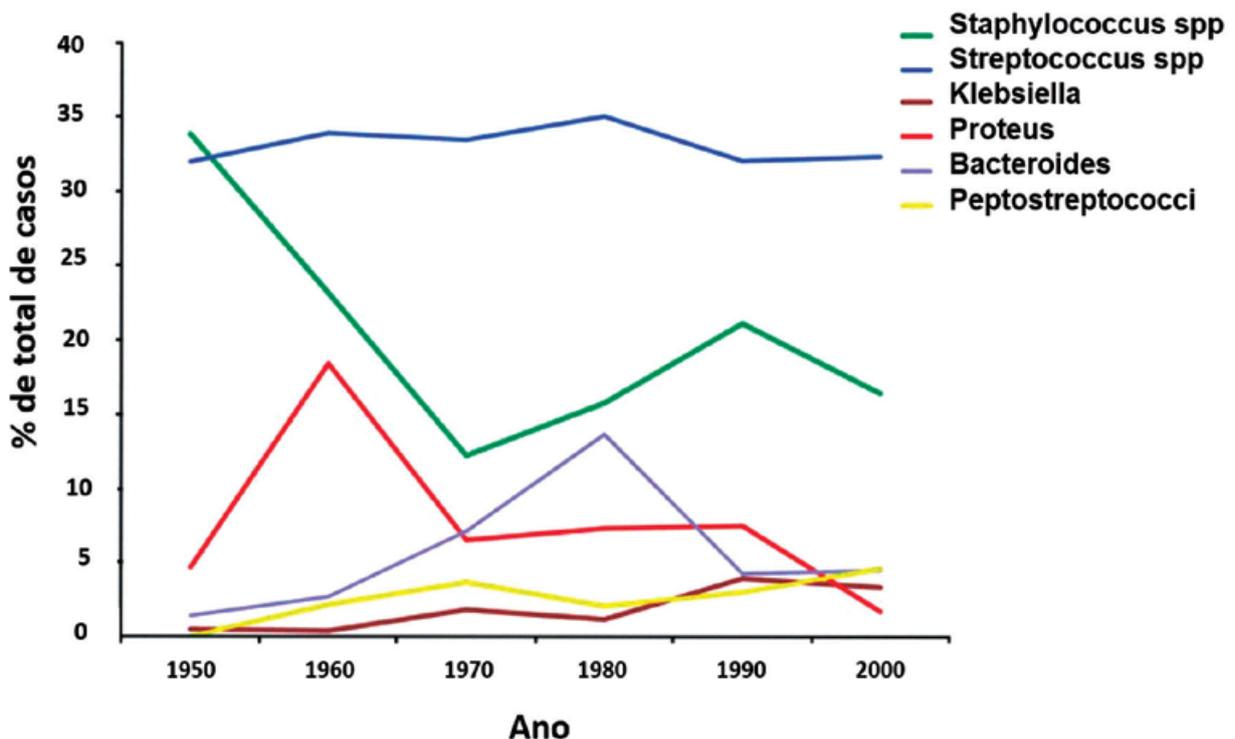
As áreas de acometimento do encéfalo mais comuns, segundo a frequência são: 1) frontal; 2) temporal; 3) parietal; 4) cerebelo; e 5) occipital⁵.

Com relação aos agentes em geral, podem ser classificados pela prevalência: 1) *Streptococcus spp*; 2) *Staphylococcus spp* (*S.aureus*-MRSA, *S.epidermidis*); 3) enterobactérias (*Proteus spp*, *Klebsiella spp* e *E. coli*); 4) *Pseudomonas spp*; e 5) bacilos gram negativos anaeróbios (*Bacteroides spp* e *Fusobacterium spp*, principalmente em imunossuprimidos)^{5,6,7}.

Segundo o foco infeccioso os agentes são: *S. pneumoniae*, *H. influenzae* e *S. aureus*^{2,5,8}, enquanto segundo o traumatismo cranioencefálico (TCE) e a Neurocirurgia são os agentes *S. aureus*, *S. epidermidis* e enterobactérias^{2,8,9}.

Em imunossuprimidos destacam-se os agentes *Toxoplasma gondii*, nocardias, micobactérias e fungos, com infecções fúngicas correspondendo a 90% dos abscessos cerebrais entre os transplantados^{2,5,6}. Já em neonatos, destacam-se *Proteus mirabilis*, *Listeria spp* e estreptococos do Grupo B (EGB)^{2,5}.

Figura 1. Gráfico dos agentes etiológicos dos abscessos cerebrais ao longo do tempo no mundo.



Fonte: adaptado de Brouwer *et al.*, 2014⁵.

FISIOPATOLOGIA

Comumente, o abscesso encefálico é anteposto por uma cerebrite, sendo esta uma inflamação associada a edema cerebral, a essa altura da infecção ainda não visualizamos a coleção com necrose central e a cápsula formada por tecido de granulação, que reveste a coleção purulenta⁷. Essas últimas são características do abscesso propriamente dito que vão ser visualizadas cerca de 14 dias de evolução da cerebrite¹⁰.

A disseminação pode ocorrer de modo contíguo, hematogênico, por ruptura de barreiras do encéfalo ou de forma idiopática. A propagação contígua representa cerca de $\frac{2}{3}$ dos casos, ela ocorre devido a um foco infeccioso próximo, como por exemplo: osteomielites cranianas, otites médias e sinusites. A via hematogênica ocorre por foco infeccioso distante, como: abscessos pulmonares, infecções de origem odontológica, endocardites e infecções do trato gastrointestinal. Nos abscessos cerebrais associados à ruptura de barreiras encefálicas há contato direto com o parênquima cerebral, por exemplo: traumatismo cranioencefálico (TCE) e neurocirurgias. A forma idiopática representa $\frac{1}{3}$ dos casos e não é possível definir a origem primária².

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Não há sinais e sintomas específicos relacionados ao abscesso cerebral. Entretanto, podem ocorrer manifestações clínicas de infecção e devido ao edema perilesional, repercussões de HIC. Logo, pode-se citar: cefaleia (69%), febre (53%), déficit neurológico focal (48%), rebaixamento consciência (43%), convulsão, náusea e vômitos, rigidez nuchal e papiledema⁵.

A tríade clássica do abscesso cerebral, formada por cefaleia, febre e déficit neurológico motor, é encontrada apenas em 15 a 30% dos casos³. A complicação por ruptura do abscesso, podendo progredir com hidrocefalia, é uma condição associada à alta mortalidade, que pode ser indicada por: deterioração neurológica, piora de cefaleia e meningismo.

DIAGNÓSTICO

Em caso de suspeita clínica, são necessários exames complementares, com ênfase na neuroimagem.

EXAMES LABORATORIAIS

Pode haver leucocitose, aumento dos marcadores inflamatórios, como: velocidade de hemossedimentação (VHS) e proteína C reativa (PCR), e cultura positiva. O líquido cefalorraquidiano (LCR) possui pouca indicação (contra-indicação absoluta em HIC, devido ao risco de herniação), sendo mais útil na suspeita de diagnósticos diferenciais (meningite) ou complicações (ruptura de abscesso no sistema ventricular)².

TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA DE CRÂNIO

Hipodensidade interna (coleção com necrose central) com borda (normalmente dupla) isodensa (cápsula). Região de penumbra hipodensa perilesional (edema vasogênico). Pode ter associado sinais de ventriculite e de hidrocefalia^{2,4}.

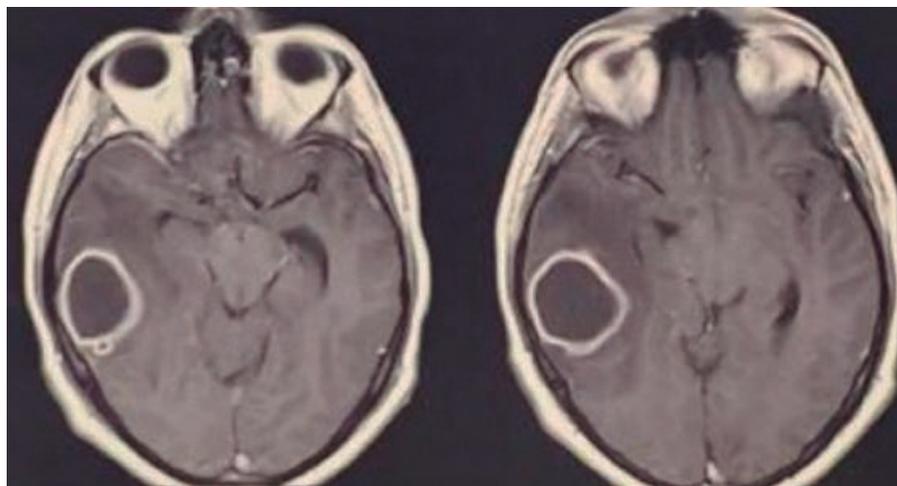
RESSONÂNCIA MAGNÉTICA DE CRÂNIO

- padrão-ouro, melhor para diferenciar de tumores cerebrais;
- T1: hipossinal central (coleção+necrose) e perilesional (edema vasogênico), com realce do anel pós-contraste em hipersinal (cápsula);
- T2 e FLAIR: hipersinal central (coleção+necrose) e realce perilesional (edema vasogênico), com borda em iso/hipossinal (cápsula);
- difusão (DWI): restrição clássica, com hipersinal central na DWI e contraprova demonstrada por hipossinal do coeficiente de difusão aparente (ADC). Método de alta acurácia para diferenciar os abscessos cerebrais de tumores; e
- espectroscopia: picos elevados de: lipídio, lactato, succinato, acetato e aminoácidos^{2,4}.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Os principais diagnósticos diferenciais são: acidente vascular cerebral hemorrágico subagudo, metástases cerebrais, glioblastoma multiforme, radionecrose, meningite bacteriana, abscesso epidural e empiema subdural².

Figura 2. RM de crânio (em T1) com contraste evidenciando abscesso.



Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

Os abscessos cerebrais que medem pelo menos 1 cm de diâmetro são passíveis de aspiração estereotáxica (independentemente da localização), por meio de drenagem do centro purulento, que deve ser realizada para fins de diagnóstico e descompressão, a menos que seja contraindicada devido ao tipo de organismo suspeito ou à condição clínica do paciente. Caso a navegação estereotáxica não esteja disponível, pode ser realizada a ultrassonografia intraoperatória através de um orifício de trepanação ou pequena craniotomia para drenagem direta do abscesso. Todavia, essa abordagem não é recomendada para pequenos abscessos em locais profundos do cérebro.

Durante a aspiração, objetiva-se a drenagem da maior quantidade possível de abscesso, o que torna o procedimento terapêutico (além de diagnóstico). A drenagem contínua, possibilitada pela colocação de um cateter na cavidade do abscesso, tem sido defendida como meio de diminuir as taxas de reoperação, apesar da técnica não ser recomendada rotineiramente. A ressecção total era recomendada até, aproximadamente, 20 anos atrás. Porém, atualmente a técnica tem um papel limitado, devido às melhorias evidenciadas pelo manejo neurocirúrgico minimamente invasivo. No entanto, se o abscesso for superficial e não estiver localizado em tecido cerebral eloquente, deve-se considerar a ressecção em vez da drenagem, principalmente quando houver suspeita de infecção fúngica, tuberculosa ou de bactérias ramificadas.

Em pacientes com abscessos múltiplos pequenos, o maior abscesso deve ser aspirado para fins diagnósticos. A decisão de aspirar outros abscessos deve ser feita com base nas características de cada um (tamanho, extensão do edema circundante, sintomas do paciente e resposta ao tratamento antimicrobiano). Para os pacientes em que o abscesso causa deslocamento cerebral (levando à herniação cerebral), a intervenção neurocirúrgica pode ser indicada independentemente do tamanho do abscesso.

Se houver forte suspeita de abscesso cerebral bacteriano, mas os resultados da cultura forem negativos, o sequenciamento de DNA ribossômico 16S baseado em PCR pode fornecer um diagnóstico etiológico definitivo, permitindo terapia antimicrobiana direcionada.

De forma geral o tratamento pode ser direcionado de acordo com as seguintes condições:

- cerebrite: antibioticoterapia (6 a 8 semanas), com medidas de controle da pressão intracraniana (PIC);
- abscesso com cavidade central: antibioticoterapia (6 a 8 semanas), considerar drenagem neurocirúrgica (punção ou excisão);
 - punção: <2,5 cm; múltiplos; áreas nobres;
 - excisão: >2,5 cm; risco de herniação (desvio de linha média); fossa posterior ou periventricular; fungo ou BK e refratário à pulsão;
- ruptura abscesso: drenagem rápida com craniotomia de emergência + derivação ventricular externa (hidrocefalia) + monitorização da PIC + antibioticoterapia endovenosa;
- antibioticoterapia empírica deve ser iniciada precocemente, com as sugestões abaixo:
 - *standard* (esquema clássico): cefalosporina de 3ª geração + metronidazol.
 - suspeita de *S. aureus*: *standard* + vancomicina;
 - transplantados: *standard* + voriconazol + sulfametoxazol/trimetoprina ou sulfadiazina; e
 - HIV: *standard* + pirimetamina + sulfadiazina. Se suspeita de tuberculose: + esquema RIPE (rifampicina, isoniazida, pirazinamida e etambutol)^{2,5}.

A corticoterapia pode ser usada, em menor dose/tempo possível, para redução do edema vasogênico, tendo como indicação o efeito de massa. Possui como efeito adverso a menor penetração do antibiótico, com maior risco de disseminação (atrasa formação da cápsula), necrose tissular e ruptura do abscesso^{2,5,11}.

REFERÊNCIAS

1. Louis ED, Mayer SA, Rowland LP. Merritt – Tratado de Neurologia. 13a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2018.
2. Brouwer MC, Tunkel AR, McKhann GM 2nd, van de Beek D. Brain abscess. *N Engl J Med*. 2014;371(5):447-56.
3. Siqueira Mario G. Tratado de Neurocirurgia. 1a ed. São Paulo: Manole; 2016.
4. Pessoa JPA, Xavier AS, Brito AS, *et al*. Abscesso cerebral: manifestações clínicas e diagnóstico com abordagem radiológica. *Res Soc Dev*. 2022;11(11).
5. Brouwer MC, Coutinho JM, van de Beek D. Clinical characteristics and outcome of brain abscess: systematic review and meta-analysis. *Neurol*. 2014;82(9):806-13.
6. Selby R, Ramirez CB, Singh R, *et al*. Brain abscess in solid organ transplant recipients receiving cyclosporine-based immunosuppression. *Arch Surg*. 1997;132(3):304-10.
7. Baddley JW, Salzman D, Pappas PG. Fungal brain abscess in transplant recipients: epidemiologic, microbiologic, and clinical features. *Clin Transplant*. 2002;16(6):419-24.
8. Al Masalma M, Lonjon M, Richet H, *et al*. Metagenomic analysis of brain abscesses identifies specific bacterial associations. *Clin Infect Dis*. 2012;54(2):202-10.
9. Yang KY, Chang WN, Ho JT, Wang HC, Lu CH. Postneurosurgical nosocomial bacterial brain abscess in adults. *Infection*. 2006;34(5):247-51.
10. Corsini Campioli C, Castillo Almeida NE, O'Horo JC, *et al*. Bacterial Brain Abscess: An Outline for Diagnosis and Management. *Am J Med*. 2021;134(10):1210-1217.e2.
11. Kutlay M, Colak A, Yildiz S, Demircan N, Akin ON. Stereotactic aspiration and antibiotic treatment combined with hyperbaric oxygen therapy in the management of bacterial brain abscesses. *Neurosurgery*. 2008;62(2):540-6.

ABCESSO CEREBRAL

É caracterizado como coleção purulenta focal, de origem infecciosa, no parênquima cerebral. Os agentes etiológicos são diversos, incluindo: bactérias, fungos e parasitas. O desenvolvimento da condição é anteposto por uma cerebrites

Quadro clínico

Não há manifestações clínicas **específicas** relacionadas ao abscesso cerebral

Podem ocorrer sinais e sintomas relacionados a HIC e ao processo infeccioso presente

Febre, cefaleia, déficit neurológico focal, náuseas, vômitos, rebaixamento de consciência, rigidez de nuca, convulsões e papiledema

A **triade clássica** do abscesso cerebral: cefaleia, febre e déficit neurológico motor

Diagnóstico

Revisão laboratorial

Neuroimagem

Suspeita clínica

Pode haver: leucocitose, aumento de marcadores inflamatórios (VHS e PCR) e cultura positiva. LCR possui pouca indicação (contra-indicação absoluta em HIC, devido risco de herniação)

1. Ressonância magnética: padrão-ouro
2. Tomografia computadorizada

Tratamento

Não Farmacológico

A drenagem cirúrgica dos abscessos é considerada o padrão-ouro do tratamento, mas contraindicada em regiões profundas do cérebro

Farmacológico

A antibioticoterapia deve ser iniciada precocemente quando há suspeita clínica, podendo ser associada à corticoterapia para redução do edema vasogênico



CAPÍTULO 60

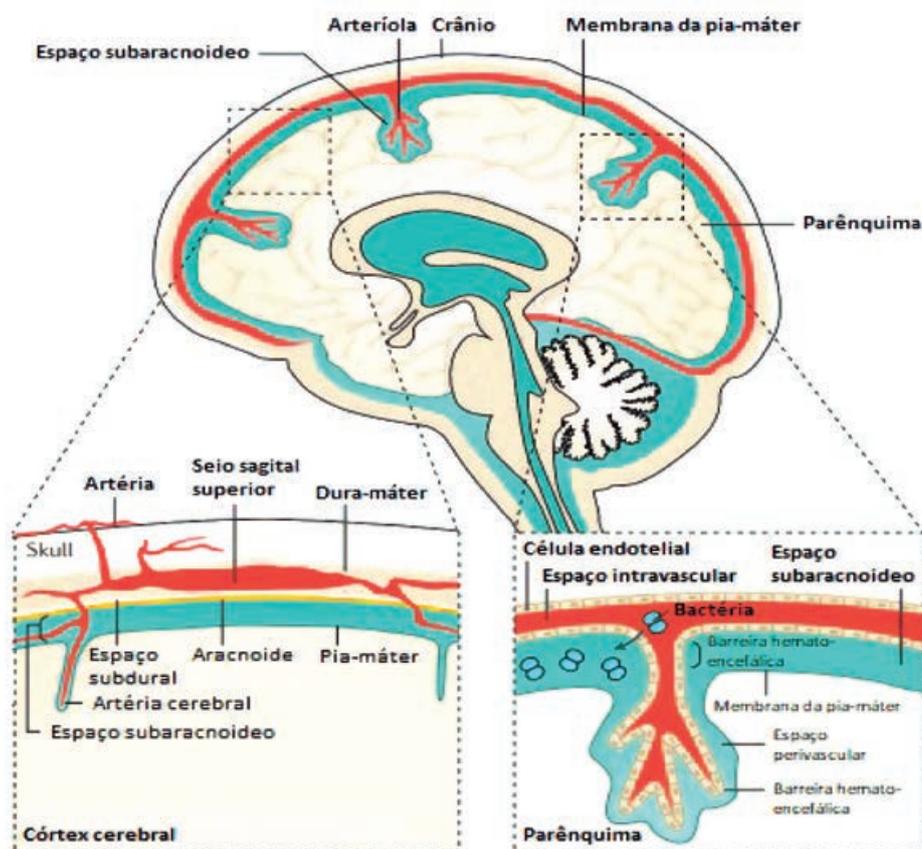
MENINGITE BACTERIANA

Amanda Boutrik
Aline Cristina Jordão Rodrigues
Gabrielle Molina Pinto
Mateus de Andrade Fernandes
Rodrigo Ibañez Tiago
Eurico Ribeiro Feltrin

INTRODUÇÃO

A meningite bacteriana é a forma mais comum de infecção supurativa do sistema nervoso central (SNC)¹. Acomete as meninges que cobrem o cérebro e a medula espinhal, caracterizando-se, normalmente, por número anormal de leucócitos no líquido cefalorraquidiano (LCR)¹. Constitui emergência neurológica e requer avaliação e tratamento imediatos².

Figura 1. Considerações anatômicas. Visão sagital mediana do cérebro evidenciando as meninges: dura-máter, aracnoide e pia-máter. Bactérias podem alcançá-las através da barreira hematoencefálica.



Fonte: adaptado de van de Beek *et al.*, 2016³.

A epidemiologia da meningite bacteriana mudou drasticamente nos últimos 20 anos, especialmente devido à ampliação da vacinação infantil contra os patógenos mais comuns, tornando-se, nos países desenvolvidos, doença da idade adulta². A incidência aproximada de meningite bacteriana é de cinco casos por 100.000 adultos por ano, em países desenvolvidos,

e estima-se ser 10 vezes maior em países menos desenvolvidos^{4,5}. No Brasil, é doença de notificação compulsória, sendo notificados todos os casos suspeitos ao Sistema de Informação de Agravos de Notificação (SINAN)⁶.

Os principais patógenos causadores de meningite bacteriana incluem *Streptococcus pneumoniae* e *Neisseria meningitidis* (mais prevalentes), além de *Haemophilus influenzae*, estreptococo do grupo B, *Listeria monocytogenes*, *Escherichia coli* e *Streptococcus agalactiae*⁷ (Tabela 1).

Tabela 1. Aspectos característicos das causas mais comuns de meningite bacteriana.

Organismo	Local de entrada	Faixa etária	Condições predisponentes
<i>Neisseria meningitidis</i>	Nasofaringe	Todas as idades	Raramente, deficiência de complemento
<i>Streptococcus pneumoniae</i>	Nasofaringe, infecção direta através de fratura do crânio ou de focos contíguos ou distantes de infecção	Todas as idades	Fratura da placa cribiforme, implantes cocleares, vazamento do líquido cefalorraquidiano por fratura da base do crânio, defeitos do ossículo da orelha (defeito de Mondini)
<i>Listeria monocytogenes</i>	Trato gastrointestinal, placenta	Idosos e neonatos	Uso de glicocorticoides, transplante, gravidez, doença hepática, alcoolismo, malignidade
Estafilococos coagulase-negativos	Corpo estranho	Todas as idades	Cirurgia e corpos estranhos, especialmente drenos ventriculares
<i>Staphylococcus aureus</i>	Bacteremia, corpo estranho, pele	Todas as idades	Endocardite, cirurgia e corpo estranho, especialmente drenos ventriculares; celulite, úlcera de decúbito
Bacilos gram-negativos	Vários	Idosos e neonatos	Doença clínica avançada, neurocirurgia, drenos ventriculares, estrogiloidíase disseminada
<i>Haemophilus influenzae</i>	Nasofaringe, disseminação contígua de infecção local	Adultos; lactentes e crianças não vacinados	Imunidade humoral diminuída

Fonte: adaptado de Hasbun, 2022¹².

A transmissão ocorre de pessoa a pessoa, por meio de contato com gotículas e secreções do nariz e da garganta. Também, ocorre transmissão fecal-oral, através da ingestão de água e alimentos contaminados e/ou contato com fezes contaminadas⁸.

Existem três mecanismos principais para o desenvolvimento de meningite^{9,10,11}:

- colonização da nasofaringe, com subsequente invasão da corrente sanguínea;
- invasão do SNC após bacteremia devido a uma fonte localizada; e
- entrada direta de organismos no SNC a partir de uma infecção contígua ou trauma.

Os fatores de risco para meningite bacteriana dependem de fatores ambientais e do próprio organismo. Estes últimos incluem asplenia, deficiência de complemento, excesso de glicocorticoides, diabetes *mellitus*, alcoolismo, hipogamaglobulinemia e infecção por HIV¹³. Em relação à meningite nosocomial, os principais fatores de risco são neurocirurgia e traumatismo craniano recentes, dispositivo neurocirúrgico implantado e vazamento de LCR⁹.

QUADRO CLÍNICO

Estudos demonstram que a tríade clássica completa (febre, rigidez nuchal e cefaleia) não é comum na prática clínica¹⁴. A presença de dois sintomas da téttrade clássica (incluindo confusão) apresenta sensibilidade de 95% para meningite bacteriana¹⁵.

A meningite bacteriana pode ter diversas apresentações, desde um quadro agudo fulminante até uma infecção subaguda. Classicamente, os sinais e sintomas da meningite são classificados em: síndrome de hipertensão intracraniana, síndrome toxêmica e síndrome de irritação meníngea¹⁶.

A síndrome de hipertensão intracraniana caracteriza-se por cefaleia intensa, náuseas, vômitos e confusão mental. Raramente ocorre papiledema^{15,16}.

A síndrome toxêmica traduz-se pelos sinais gerais de toxemia, como febre alta, mal estar, calafrio, prostração e agitação. É frequente a presença de dissociação pulso-temperatura (sinal de Faget), isto é, o aumento da temperatura corporal associado a bradicardia relativa¹⁶.

A síndrome de irritação meníngea apresenta-se através da fotofobia, cefaleia e rigidez nuchal, acompanhada ou não por nuchalgia. Esses sintomas podem estar ausentes nos extremos de idade. As manobras de Kernig e Brudzinski podem ser utilizadas para avaliar irritação meníngea^{17,18}.

Além disso, podem ocorrer déficits neurológicos focais, como paralisia de nervos cranianos, hemiparesia e afasia¹⁵.

O atraso no início do tratamento adequado pode ser fatal, levando ao coma e óbito.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico da meningite é clínico com confirmação através de exames complementares. O exame clínico deve ser direcionado à avaliação do estado hemodinâmico e nível de consciência, presença de rigidez nuchal e déficits neurológicos focais. Pesquisa-se também *rash* cutâneo e petéquias, vistas em 60% dos pacientes com meningite meningocócica. Além disso, é importante questionar a ocorrência de otite, mastoidite e sinusite, que podem preceder a meningite, sobretudo as pneumocócicas e por *H. influenzae*, além de histórico de traumas e neurocirurgia¹⁹.

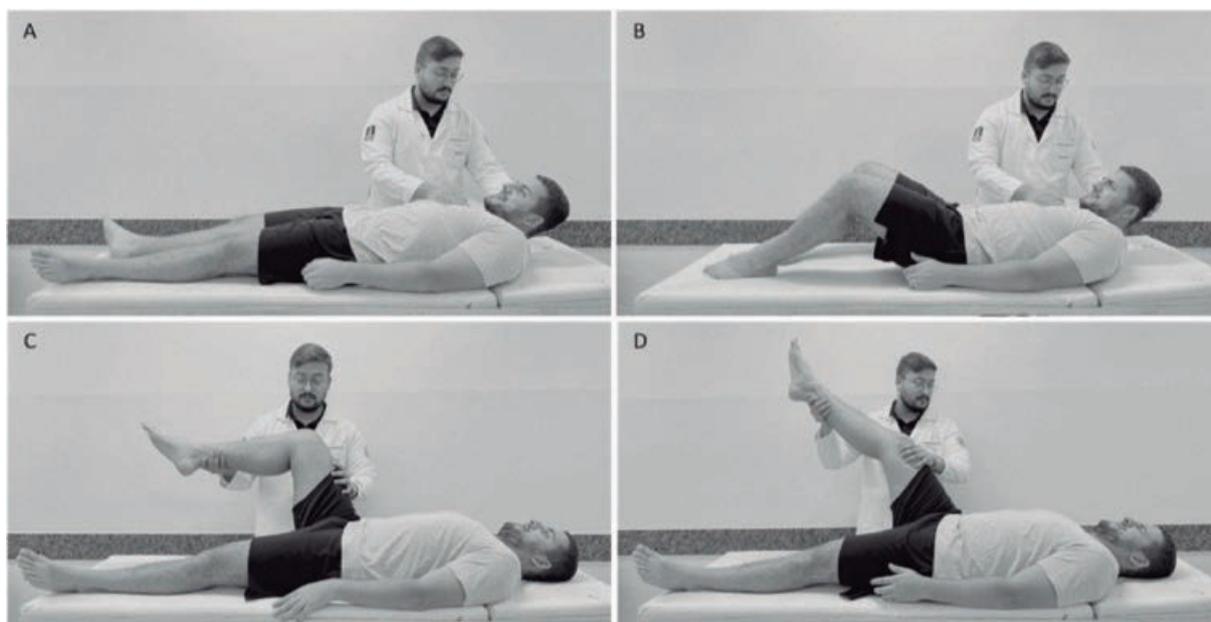
Figura 2. Petéquias na meningite meningocócica.



Fonte: Kaplan *et al.*, 2022²⁰.

Os sinais meníngeos podem ser pesquisados através das manobras de Kernig (flexão passiva da coxa e extensão da perna, provocando flexão nuchal com ou sem nuchalgia) e Brudzinski (flexão passiva do pescoço, ocorrendo flexão involuntária das coxas com ou sem nuchalgia). Além disso, opistótono e posição em gatilho de fuzil podem ocorrer em virtude da contratura muscular¹⁶.

Figura 3. Propedêutica da irritação meníngea. **A.** flexão do pescoço na pesquisa do sinal de Brudzinski. **B.** sinal de Brudzinski positivo com flexão da coxa. **C.** flexão da coxa na pesquisa do sinal de Kernig. **D.** sinal de Kernig positivo na extensão da perna causando resposta álgica.



Fonte: os autores, 2023.

É necessário realizar a citologia do LCR com contagem leucocitária, glicorraquia, coloração pelo Gram, cultura e antibiograma. A análise do hemograma e da glicemia sérica também são importantes, assim como hemocultura imediata²¹.

O coagulograma deve fazer parte da rotina de exames, além do teste de HIV, principalmente em caso de meningite pneumocócica⁴. Pode-se, também, realizar testes de aglutinação no látex para patógenos comuns e PCR, a depender da disponibilidade do serviço²¹.

A punção lombar sem TC pode ser feita a critério clínico, quando não há suspeita de processo expansivo, levantada por fatores como imunocomprometimento, histórico de doença neurológica expansiva, papiledema ou déficit neurológico focal. A realização da TC não pode atrasar o início do tratamento²¹.

No LCR, são parâmetros sugestivos de meningite bacteriana: aumento da concentração de proteínas, concentração reduzida de glicose em comparação à sérica e elevação da contagem de leucócitos, com predomínio neutrofílico¹⁹.

Tabela 2. Achados no LCR sugestivos de meningite bacteriana.

		Mais comum	Menos comum
Glicose (mg/dL)	< 10	Meningite bacteriana	Meningite tuberculosa, meningite fúngica
	10-40	Meningite bacteriana	Neurosífilis, citomegalovírus
Proteína (mg/dL)	100-500	Meningite bacteriana	
	50-300	Meningite viral, doença de Lyme, encefalite, neurosífilis, meningite tuberculosa	Meningite bacteriana precoce
Leucócitos (mg/dL)	> 1000	Meningite bacteriana	Citomegalovírus
	100-1000	Meningite bacteriana ou viral, meningite tuberculosa	Encefalite
	5-100	Meningite bacteriana precoce, meningite viral, neurosífilis, meningite tuberculosa	Encefalite

Fonte: adaptado de Hasbun, 2022¹².

A dosagem do lactato líquórico e da pró-calcitonina podem ser úteis na distinção entre etiologia bacteriana e não-bacteriana. Lactato líquórico igual ou maior que 35 mg/dl possui sensibilidade de 93% e especificidade de 99% para as meningites bacterianas. A pró-calcitonina (PCT), além de possuir sensibilidade e especificidade acima de 90%, é útil no diagnóstico precoce da meningite bacteriana por se elevar 3 a 4h após o início dos sintomas. Contudo, estes exames têm sensibilidade reduzida em caso de antibioticoterapia prévia²².

A princípio, não é obrigatória a realização de exames de imagem para o diagnóstico. Em pacientes com declínio do nível de consciência ou falta de resposta terapêutica em 48h após a instituição do tratamento adequado, a neuroimagem está indicada para avaliação de possível presença de complicações⁴.

Os diagnósticos diferenciais dividem-se em doenças infecciosas e não infecciosas.

Tabela 3. Diagnósticos diferenciais da meningite bacteriana.

Causas infecciosas	Causas não infecciosas
Encefalite herpética	Hemorragia subaracnoide
Meningites não bacterianas	Neurosarcoidose
Encefalopatias virais	Encefalopatia metabólica
Abcesso cerebral	Carcinomatose leptomeníngea
Empiema subdural	Encefalite autoimune
Malária	Meningite asséptica induzida por drogas
Meningoencefalite amebiana primária	Encefalomielite disseminada aguda

Fonte: adaptado de van de Beek *et al.*, 2021³; LaPenna *et al.*, 2019²³;e Zahid *et al.*, 2016²⁴.

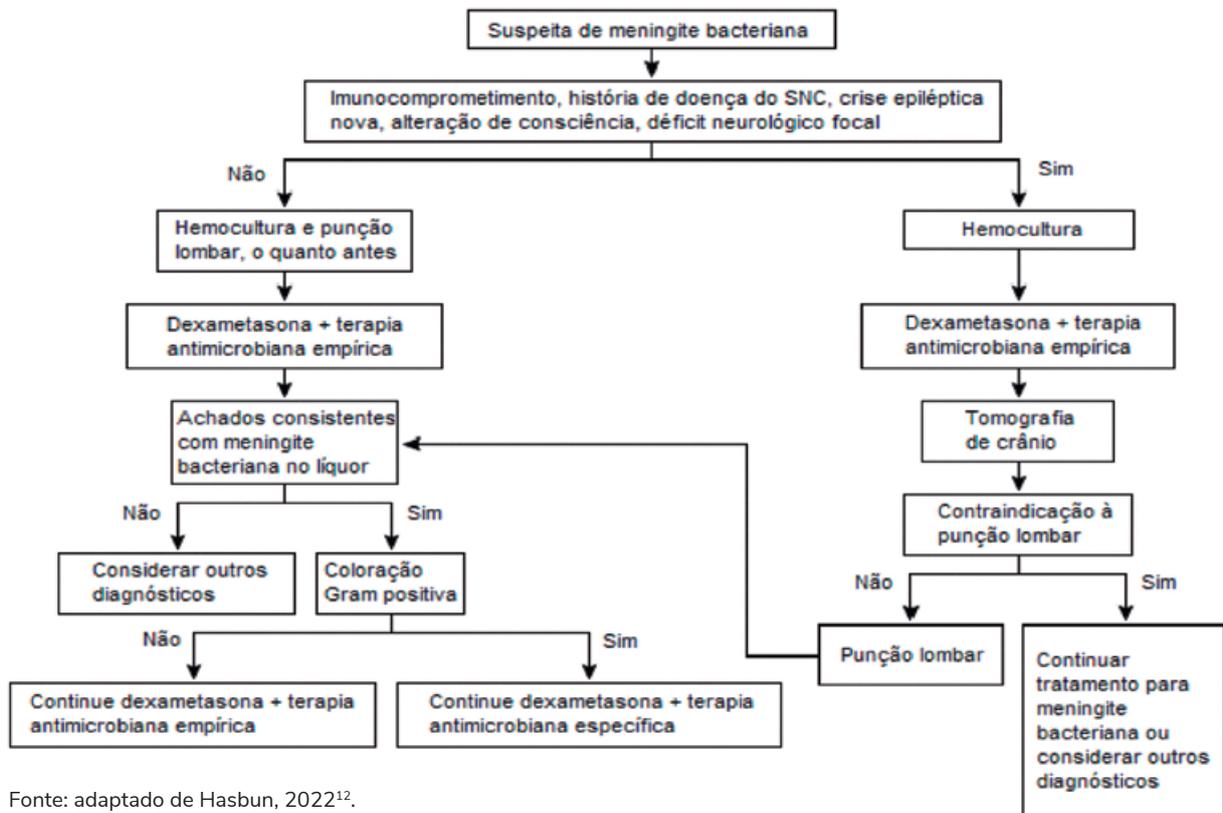
TRATAMENTO CLÍNICO

A escolha dos antibióticos utilizados no tratamento da meningite bacteriana baseia-se em três fatores: grau relativo de penetração, concentração e atividade intrínseca no LCR. Em hígdios, a penetração do antibiótico é limitada, pois o transporte por meio de vesículas é reduzido e as junções entre as células da barreira hematoencefálica são estreitas. Entretanto, na meningite bacteriana, há alterações desses fatores, com aumento do transporte vesicular e espaçamento das junções celulares²⁵.

Por sua alta mortalidade, é considerada emergência médica e o atraso no início da antibioticoterapia é potencialmente fatal. Estudos demonstraram que o atraso em uma hora, nas primeiras 12h de sintomas, aumentou em 30% a chance de um desfecho desfavorável²⁶. Deste modo, a recomendação atual é que os resultados da cultura do LCR e a coloração de Gram não atrasem o início da antibioticoterapia. Portanto, deve ser prontamente iniciado o tratamento empírico baseado nos principais patógenos causadores e, posteriormente, realizar a terapia agente-específica.

Ressalta-se que a ação bactericida dos antibióticos leva à liberação de citocinas inflamatórias. Estudos demonstraram que a administração de 10mg IV de dexametasona, 15 a 20min antes da administração da primeira dose de antibiótico e manutenção da dose de 6 em 6h, durante 4 dias, reduziu o número de desfechos desfavoráveis²⁷. Atualmente, é recomendado o uso de dexametasona apenas para pacientes com menos de 50 anos²⁸.

Figura 4. Algoritmo de manejo da meningite bacteriana aguda.



Fonte: adaptado de Hasbun, 2022¹².

Tabela 4. Tratamento antimicrobiano da meningite segundo o patógeno.

Idade	Etiologia	Esquema de escolha	Esquema alternativo
Recém-nascidos	<i>Streptococcus</i> do grupo B (50%), <i>E. coli</i> (18%), <i>Listeria sp</i> , BGN	Cefotaxima 50 mg/kg EV 6/6h + Ampicilina 100 mg/kg EV 6/6h por 14-21 dias	Gentamicina 2,5 mg/kg EV 8/8h + Ampicilina 100 mg/kg EV 6/6h por 14-21 dias
1 mês – 50 anos	Pneumococo, Meningococo, <i>Haemophilus influenzae</i>	Ceftriaxona 2g 12/12h ou cefotaxima 2g EV 8/8h por 7-14 dias (Associar dexametasona para prevenir dano auditivo)	Cefepime 2g EV 8/8h por 7-14 dias (Associar dexametasona para prevenir dano auditivo)
> 50 anos	Pneumococo, BGN, <i>Listeria</i>	Ceftriaxona 2g 12/12h ou cefotaxima 2g EV 8/8h + ampicilina 2g EV 4/4h por 7-14 dias	Cefepime 2g EV 8/8h + Ampicilina 2g EV 4/4h por 7-14 dias
Meningite pós-cirúrgica ou pós-trauma cranioencefálico	Pneumococo, <i>S. aureus</i> , BGN, <i>Acinetobacter</i> , <i>Pseudomonas</i>	Vancomicina 30 mg/kg/dia EV 12/12h + cefepime 2g EV 8/8h por 21-28 dias	Vancomicina 30 mg/kg/dia EV 12/12h + meropenem 2g EV 8/8h por 21/28 dias

Fonte: adaptado de Gilbert *et al.*, 2022²⁸; e Levin, 2018²⁹.

TRATAMENTO CIRÚRGICO

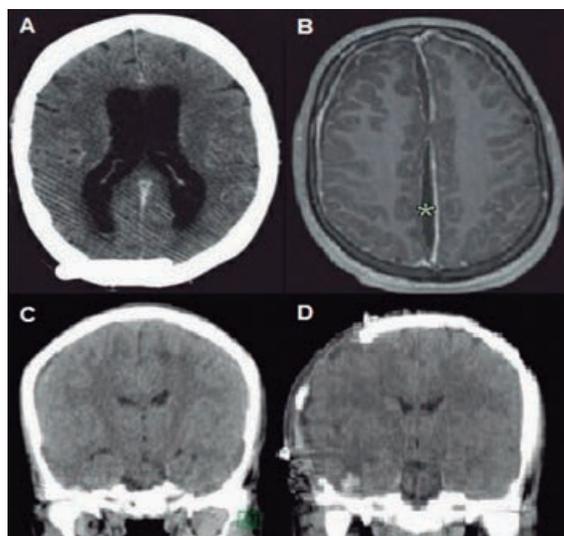
O tratamento cirúrgico pode ser necessário em caso de complicações da meningite bacteriana³⁰.

A resposta inflamatória exagerada pode causar lesão celular difusa e edema cerebral, elevando a pressão intracraniana, diminuindo a perfusão tecidual e levando à herniação cerebral. Em casos de hipertensão intracraniana refratária em pacientes com menos de 65 anos e sem evidências de déficit neurológico permanente, deve ser considerada a craniectomia descompressiva³¹.

A hidrocefalia do tipo comunicante é a complicação mais prevalente, resultante da absorção inadequada de líquido cefalorraquidiano, rico em proteína e leucócitos, através das granulações aracnoideas. Em caso de hidrocefalia leve sem deterioração clínica, procedimentos invasivos estão contraindicados, visto ser possível resolução espontânea. Nos casos de hidrocefalia comunicante, punção liquórica de repetição pode reduzir a hipertensão intracraniana, devendo ser feita com cautela pelo risco de herniação. Na presença de hidrocefalia obstrutiva ou deslocamento de linha de média, recomenda-se posicionamento de cateter para derivação ventricular externa³².

O empiema subdural (coleção de pus no espaço entre dura-máter e aracnoide) constitui emergência neurocirúrgica³³. Sua presença como complicação da meningite bacteriana aguda é mais comum na infância. Em menores de 3 meses, os agentes etiológicos costumam ser *Enterobacteriaceae*, *Streptococcus agalactiae* ou *Listeria monocytogenes*, enquanto que, em crianças mais velhas, os agentes mais comuns são *Haemophilus influenzae*, *Escherichia coli*, *Streptococcus pneumoniae* ou *Neisseria meningitidis*³⁴.

Figura 5. Principais complicações da meningite bacteriana. **A.** Hidrocefalia em tomografia de crânio. **B.** Ressonância magnética em T1 mostrando empiema subdural parafalcino (**asterisco**). Corte coronal de tomografia antes (**C**) e após (**D**) craniectomia.



Fonte: adaptado de van de Beek *et al.*, 20214; e Levi *et al.*, 2021³¹.

Embora a escolha entre drenagem por craniotomia ou por trepanação seja controversa, estudos demonstram menor mortalidade e melhores resultados na recuperação clínica após cirurgia com abertura da calota craniana. A trepanação é recomendada em caso de sepse, coleções parafalcinas localizadas e crianças com empiemas secundários à meningite, devido à rotineira ausência de edema cerebral e delgado conteúdo purulento. Após aspiração, a antibioticoterapia deve acompanhar os resultados microbiológicos. Baseada na resposta clínica, a terapia antimicrobiana deve ser mantida por 3 a 4 semanas³³.

O abscesso cerebral ocorre majoritariamente na meningite por *Streptococcus*³⁵. O tratamento inicial é a antibioticoterapia e a drenagem neurocirúrgica, podendo ser feita por excisão via craniectomia ou por aspiração estereotáxica guiada por ultrassom ou, preferencialmente, endoscópica. As vantagens da via endoscópica incluem mínima invasão, controle dos pontos de sangramento, aspiração completa e uso seguro pela visualização apropriada em abscessos multiloculados³⁶.

PROFILAXIA

É possível dispor de medidas de prevenção contra alguns agentes etiológicos da meningite bacteriana, como vacinas e quimioprofilaxia. O diagnóstico e o tratamento precoces são fundamentais para um bom prognóstico⁸.

A quimioprofilaxia não assegura efeito protetor absoluto e prolongado, mas é medida eficaz na prevenção secundária. É indicada, em caso de doença meningocócica, para contactantes íntimos/domiciliares de indivíduos infectados, comunicantes de creches/escolas, pessoas expostas a secreções respiratórias sem uso de EPI, casos de meningite por *Haemophilus influenzae* e para o paciente no momento da alta após manejo de meningite bacteriana aguda (exceto se administrada ceftriaxona, devido à erradicação do meningococo da orofaringe)⁸.

A rifampicina é a droga de escolha, administrada em dose adequada (10 mg/kg VO 12/12h, por 2 dias, para crianças maiores de 1 mês e adultos), e simultaneamente a todos os contatos íntimos, no prazo de 48h da exposição à fonte de infecção, considerando o período de transmissibilidade da doença^{8,37}.

As vacinas contra a meningite são agente-específicas, fazendo parte do calendário básico de vacinação da criança ou indicadas apenas em situações de surto epidemiológico. As vacinas disponíveis no calendário de vacinação da criança do Programa Nacional de Imunização e as doenças para as quais conferem proteção imunológica são, respectivamente⁸:

- vacina meningocócica C (conjugada): doença meningocócica causada pelo sorogrupo C;
- vacina pneumocócica 10-valente (conjugada): meningite pneumocócica — segunda forma mais comum de meningite bacteriana no Brasil — e outras infecções pneumocócicas; e
- pentavalente: meningite por *Haemophilus influenzae* B, difteria, tétano, coqueluche e hepatite B.

Em surtos epidemiológicos da doença meningocócica, recomenda-se vacinação para bloqueio, desde que se identifique o sorogrupo responsável e se disponha de vacina eficaz. A estratégia de vacinação deve considerar análise epidemiológica, características da população e área geográfica de ocorrência dos casos⁸.

REFERÊNCIAS

1. Erdem H, Ozturk-Engin D, Cag Y, *et al.* Central nervous system infections in the absence of cerebrospinal fluid pleocytosis. *Int J Infect Dis.* 2017;65:107-109.
2. VanDemark M. Acute bacterial meningitis: current review and treatment update. *Crit Care Nurs Clin North Am.* 2013;25(3):351-61.
3. van de Beek D, Brouwer M, Hasbun R, Koedel U, Whitney CG, Wijdicks E. Community-acquired bacterial meningitis. *Nat Rev Dis Primers.* 2016;2:16074.
4. van de Beek D, Brouwer MC, Koedel U, Wall EC. Community-acquired bacterial meningitis. *Lancet.* 2021;398(10306):1171-1183.
5. Brouwer MC, Tunkel AR, van de Beek D. Epidemiology, diagnosis, and antimicrobial treatment of acute bacterial meningitis. *Clin Microbiol Rev.* 2010;23(3):467-92.
6. Santos ASR. Prevalência de casos de meningite no Brasil durante os anos de 2009 a 2019. *Braz J Infect Dis.* 2021;25:59.
7. Oordt-Speets AM, Bolijn R, van Hoorn RC, Bhavsar A, Kyaw MH. Global etiology of bacterial meningitis: A systematic review and meta-analysis. *PLoS One.* 2018;13(6):e0198772.
8. Ministério da Saúde. Guia de vigilância epidemiológica. 3a ed. Brasília: Ministério da Saúde; 2019. pp. 33-68.
9. Durand ML, Calderwood SB, Weber DJ, *et al.* Acute bacterial meningitis in adults. A review of 493 episodes. *N Engl J Med.* 1993;328(1):21-8.
10. Korinek AM, Baugnon T, Golmard JL, van Effenterre R, Coriat P, Puybasset L. Risk factors for adult nosocomial meningitis after craniotomy: role of antibiotic prophylaxis. *Neurosurgery.* 2008;62:532-9.
11. Reefhuis J, Honein MA, Whitney CG, *et al.* Risk of bacterial meningitis in children with cochlear implants. *N Engl J Med.* 2003;349(5):435-45.
12. Hasbun R. Clinical features and diagnosis of acute bacterial meningitis in adults. UpToDate. 2022. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/clinical-features-and-diagnosis-of-acute-bacterial-meningitis-in-adults/print?search=meningite%20bacteriana&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1
13. Bijlsma MW, Brouwer MC, Kananmouentalib ES, *et al.* Community-acquired bacterial meningitis in adults in the Netherlands, 2006-14: a prospective cohort study. *Lancet Infect Dis.* 2016;16(3):339-47.
14. Fuentes-Antrás J, Ramírez-Torres M, Osorio-Martínez E, *et al.* Acute Community-Acquired Bacterial Meningitis: Update on Clinical Presentation and Prognostic factors. *New Microbiol.* 2019;41(4):81-87.
15. van de Beek D, de Gans J, Spanjaard L, Weisfelt M, Reitsma JB, Vermeulen M. Clinical features and prognostic factors in adults with bacterial meningitis. *N Engl J Med.* 2004;351(18):1849-59.
16. Fustinoni O. Semiología del sistema nervioso. 15a ed. Ciudad Autónoma de Buenos Aires: El Ateneo; 2014. pp. 397-440.
17. Magazzini S, Nazerian P, Vanni S, *et al.* Clinical picture of meningitis in the adult patient and its relationship with age. *Intern Emerg Med.* 2012;7(4):359-64.
18. Tracy A, Waterfield T. How to use clinical signs of meningitis. *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* 2020;105(1):46-49.
19. Woodhouse A. Bacterial meningitis and brain abscess. *Medicine.* 2021;49(11):667-674.
20. Kaplan SL, Pentima CD. Patient education: Meningitis in children (Beyond the Basics). UpToDate. 2022. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/meningitis-in-children-beyond-the-basics/print?search=meningite%20bacteriana&source=graphics_search&graphicRef=89718
21. Tunkel AR, Hartman BJ, Kaplan SL, *et al.* Practice Guidelines for the Management of Bacterial Meningitis. *Clin Infect Dis.* 2004;39:1267-1284.

22. Young N, Thomas M. Meningitis in adults: diagnosis and management. *Intern Med J*. 2018;48:1294-1307.
23. LaPenna PA, Roos KL. Bacterial Infections of the Central Nervous System. *Semin Neurol*. 2019;39(3):334-342.
24. Zahid MF, Shaukat MHS, Ahmed B, Beg MA, Kadir MM, Mahmood SF. Comparison of the clinical presentations of *Naegleria fowleri* primary amoebic meningoencephalitis with pneumococcal meningitis: a case-control study. *Infection*. 2016;44:505-511.
25. Quagliarello VJ, Scheld WM. Treatment of bacterial meningitis. *N Engl J Med*. 1997; 336(10):708-716.
26. Køster-Rasmussen R, Korshin A, Meyer CN. Antibiotic treatment delay and outcome in acute bacterial meningitis. *J Infect*. 2008;57(6):449-454.
27. Kasper D. *Medicina interna de Harrison*. 20a ed. Porto Alegre: AMGH Editora; 2020.
28. Gilbert DN., Chambers HF, Saag MS, Pavia AT, Boucher HW, Black D, Freedman DO, Kim K, Schwartz BS. *The Sanford Guide to antimicrobial therapy 2022*. 52a ed. Dallas: Antimicrobial Therapy Inc; 2022.
29. Levin A. *Guia de utilização de anti-infecciosos e recomendações para a prevenção de infecções relacionadas à assistência à saúde*. São Paulo: Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo; 2018.
30. Davis LE. Acute Bacterial Meningitis. *Continuum*. 2018;24(5):1264-1283.
31. Levi N, Baker H, Ben-Chetrit E, Levine P, Margalit N, Winestone J. Decompressive craniectomy for treatment of elevated intracranial pressure in community-acquired bacterial meningitis: Case study, literature review, and proposed guidelines. *Interdiscip Neurosurg*. 2021;21:101107.
32. Lucas MJ, Brouwer MC, Beek D. Neurological sequelae of bacterial meningitis. *J Infect*. 2016;73(1):18-27.
33. Tunkel AR, Winn HR, Scheld WM. Brain Abscess. In: Winn HR, ed. *Youmans and Winn Neurological Surgery*. Philadelphia: Elsevier; 2017. pp. 187-204.
34. Yalçinkaya R, Tanir G, Kaman A, *et al*. Pediatric subdural empyema as a complication of meningitis: could CSF protein/CSF glucose ratio be used to screen for subdural empyema?. *Eur J Pediatr*. 2020;180(2):415-423.
35. Suthar R, Sankhyan N. Bacterial Infections of the Central Nervous System. *Indian J Pediatr*. 2019;86(1):60-69.
36. Elmallawany M, Ashry A, Alsawy MF. Endoscopic treatment of brain abscess. *Surg Neurol Int*. 2021;12(36).
37. Caligari R. Como manejar a meningite meningocócica. *PEBMED*; 2022 Disponível em: <https://pebmed.com.br/whitebook-saiba-como-manejar-a-meningite-meningococica/>.

MENINGITE BACTERIANA

Acomete as meninges, caracterizando-se por número anormal de leucócitos no LCR.

Principais fatores de risco: excesso de glicocorticoides, infecção pelo HIV, imunocomprometimento, diabetes *mellitus* e asplenia

Quadro Clínico

Rigidez nucal com ou sem nuchalgia

Sinal de Kernig positivo

Sinal de Brudzinski positivo

Febre e/ou cefaleia

Déficits neurológicos focais e/ou sintomas sistêmicos

Diagnóstico

Anamnese + exame físico

Hemocultura e/ou punção lombar

Considerar TC de crânio

Considerar diagnósticos diferenciais

Achados no LCR: aumento de leucócitos + redução de glicose + aumento de proteínas

Se imunocomprometimento, história de doença expansiva do SNC, papiledema, déficit neurológico focal

Tratamento

Dexametasona (se < 50 anos) + terapia antimicrobiana empírica

Após resultado de exames e identificação do agente etiológico: dexametasona (se < 50 anos) + terapia antimicrobiana específica

Conduta neurocirúrgica, se complicações:

- hipertensão intracraniana refratária
- hidrocefalia comunicante/obstrutiva
- empiema subdural
- abscesso cerebral



CAPÍTULO 61

MENINGITE VIRAL

Daniel Antônio Matos de Oliveira
Davi Paes de Sá Magalhães
Joana Martins de Souza
Maria Eduarda da Costa Brandão Justino
David Plácido Lopes

INTRODUÇÃO

Meningite é a inflamação das meninges, membranas que envolvem o neuroeixo, cérebro e medula espinal, associada ao número anormal de células no líquido cefalorraquidiano (LCR). Suas características clínicas e epidemiológicas estão associadas a agentes infecciosos, características socioeconômicas da população e fatores ambientais¹.

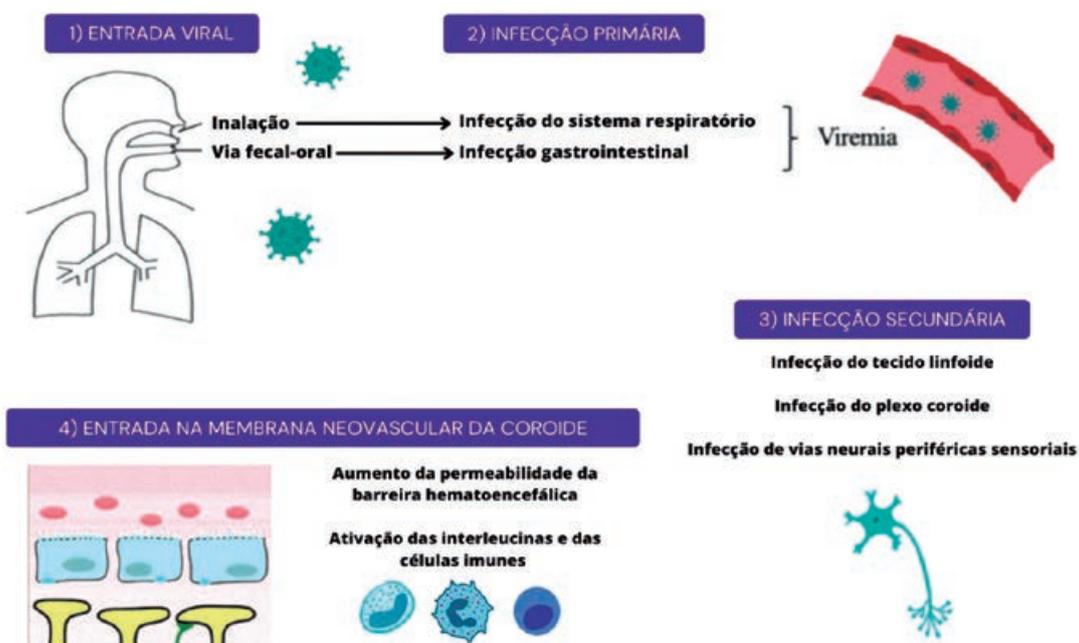
EPIDEMIOLOGIA

A meningite viral é considerada o tipo mais comum e muitas vezes não é relatada². Segundo os dados coletados no Sistema de Informação de Agravos de Notificação (Sinan Net), no Brasil, entre os anos de 2007 e 2020, foram notificados 393.941 casos suspeitos de meningite. Destes, foram confirmados 265.644 casos de várias etiologias, sendo a meningite viral mais frequente (121.955 casos), seguida pela etiologia bacteriana³. No período de 2007 a 2020, os sorogrupos mais frequentes foram o C (8.811 casos); B (2.662), W (815 casos) e Y (215 casos). Observou-se ocorrência de 5.581 óbitos. Os fatores de risco conhecidos por aumentar a suscetibilidade de contrair meningite viral, incluem imunidade comprometida, idade, histórico de viagens e infecção por HIV⁴. Entre os causadores das meningites virais há os enterovírus (poliovírus, echovírus e coxsackie-virus), adenovírus, vírus herpes simples tipo 1 e 2, HIV 1. Os enterovírus são responsáveis por 80% dos casos em adultos^{1,2,4}.

PATOGÊNESE

A patogênese da meningite viral (Figura 1) começa quando o agente viral entra no hospedeiro por meio de secreções respiratórias ou pela via fecal-oral e causa uma infecção primária no trato respiratório ou gastrointestinal. Isto é seguido por infecção secundária do sistema nervoso central (SNC), causando meningite ou outros problemas neurológicos. A infecção viral do SNC pode ocorrer por diferentes mecanismos, como infecção do epitélio do plexo coróide, infecção do tecido linfóide, indução de inflamação e quebra da barreira hematoencefálica e infecção das vias neurais sensoriais periféricas. Uma vez que o agente viral entra no SNC, níveis elevados de quimioatraentes, neutrófilos, células T CD8 e monócitos são detectados, indicando a indução de uma resposta imune⁴. Em resumo, as alterações patológicas na meningite viral consistem em uma reação inflamatória meníngea mediada por linfócitos.

Figura 1. Apresentação esquemática das características gerais da patogênese da meningite viral.



Fonte: traduzido e adaptado de Kohil *et al.*, 2021⁴.

QUADRO CLÍNICO

O quadro clínico da meningite de etiologia viral varia de acordo com a idade e com o *status* imunológico do paciente, podendo variar de assintomática à lesão encefálica de fato⁵. Além disso, será variável de acordo com a espécie viral colonizadora⁶. A maioria dos pacientes apresenta um quadro autolimitado, cursando com febre, cefaleia, rigidez da nuca, náuseas/vômitos, anorexia e mal-estar⁵.

Em infecções por enterovírus não-pólio em crianças, também poderá haver *rash* cutâneo e sintomas gripais. Evolução para meningoencefalite é mais comum em neonatos, que correm mais riscos de complicações graves. Pacientes imunocomprometidos podem apresentar quadros crônicos, causados principalmente pelo tipo echovírus 11. Existe, ainda, uma alta morbimortalidade em crianças durante surtos de síndrome mão-pé-boca causada pelo enterovírus 71, que cursam com meningite⁶.

Meningites por herpesvírus HSV-2 podem cursar para quadros com acometimentos neurológicos com mais frequência do que infecções por outras espécies, mas geralmente são

quadros com resolução dentro de 6 meses. Viroses por tipos de flavivírus podem cursar com meningites. Febre do Nilo Ocidental geralmente cursam com *rash*, febre e artralgia.

Em populações não imunizadas, meningite é uma complicação comum da caxumba, sendo presente de 10 a 30% em infecções de não-vacinados. Geralmente cursa com febre e vômitos⁶.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico se faz por quadro clínico sugestivo, mas a confirmação se faz pela coleta de líquido cefalorraquidiano (LCR) por punção lombar para análise, além disso o exame de PCR tem alta sensibilidade e especificidade na identificação viral, sendo o exame padrão-ouro para o diagnóstico etiológico.

Diante disso, o diagnóstico de meningite começa com um exame físico e uma revisão do histórico de saúde do paciente.

Os principais achados no exame físico do paciente com suspeita de meningite são a rigidez nuchal, o sinal de Kernig e o sinal de Brudzinski. A rigidez nuchal consiste na redução ou incapacidade do paciente em realizar a flexão do pescoço. O sinal de Brudzinski está presente quando o examinador realiza a flexão passiva do pescoço do paciente e ocorre simultaneamente a flexão dos membros inferiores. Já o sinal de Kernig é marcado pela presença de dor nas costas ou coxa quando é feita a movimentação da perna, estando o joelho e quadril a 90 graus^{7,8}.

Quanto aos exames de imagem, a tomografia computadorizada (TC) de crânio pode ser utilizada inicialmente para excluir hipertensão intracraniana, que é uma contraindicação para realização da punção lombar. Além disso, assim como a ressonância magnética (RM), a TC serve para identificar complicações da meningite, por exemplo, epiema, infarto, hidrocefalia (Figura 2) e abscesso⁹.

Em casos nos quais existe suspeita de meningite, é importante, inicialmente, realizar o diagnóstico diferencial, identificando tratar-se de uma meningite séptica (causada por infecção bacteriana) ou de uma meningite asséptica, as quais possuem diversas causas, como: meningite viral, meningite medicamentosa, meningite neoplásica, meningites causadas por neurosarcoïdose, artrite reumatoide, lúpus eritematoso sistêmico e vasculites sistêmicas, como a vasculite de Kawazaki¹⁰. Pacientes em uso de medicamentos como amoxicilina, anti-inflamatórios não esteroidais, sulfametoxazol-trimetoprim, entre outros, podem apresentar meningite

medicamentosa como reação adversa¹⁰. Além disso, pacientes portadores de neoplasias diversas (de mama, pulmão, tumores cerebrais primários, etc.) podem cursar com infiltração de células cancerígenas nas meninges, desencadeando uma meningite neoplásica¹¹. Demais sinais e sintomas sistêmicos, também, devem ser considerados para diagnóstico clínico, afinal meningites sépticas tendem a ter um quadro clínico e evolução mais severa, enquanto as meningites virais possuem, em geral, quadros mais brandos, sendo, muitas vezes, de resolução espontânea¹.

Quadro 1. Diagnóstico diferencial das meningites.

Asséptica	Séptica
Viral	
Medicamentosa	
Neoplásica	
Neurosarcoideose	Bacteriana
Artrite reumatoide	
Lúpus eritematoso sistêmico	
Vasculite sistêmica	

Fonte: os autores, 2023.

É importante enfatizar que a principal causa de meningite asséptica é a meningite viral, portanto, o principal objetivo na pesquisa etiológica da meningite será diferenciar se ela possui etiologia viral ou bacteriana. Para isso, é fundamental realizar a cultura do sanguínea e do LCR. Além disso, a análise bioquímica e citológica do LCR, também fornece informações importantes sobre a etiologia da meningite, sendo esperado, nos casos virais, valores normais para glicose (50 a 75mg/dl) e proteína (15 a 40mg/dl) e maior presença de linfócitos 10-300 células/ μ L, além disso o LCR habitualmente se mostra claro ou levemente opalescente. Já nos casos de meningite bacteriana, existe diminuição da glicose (< 40mg/dl), aumento da proteína (< 100mg/dl) e aumento de leucócitos, principalmente, polimorfonucleares (100-5000 cél/ μ L)^{12,13}.

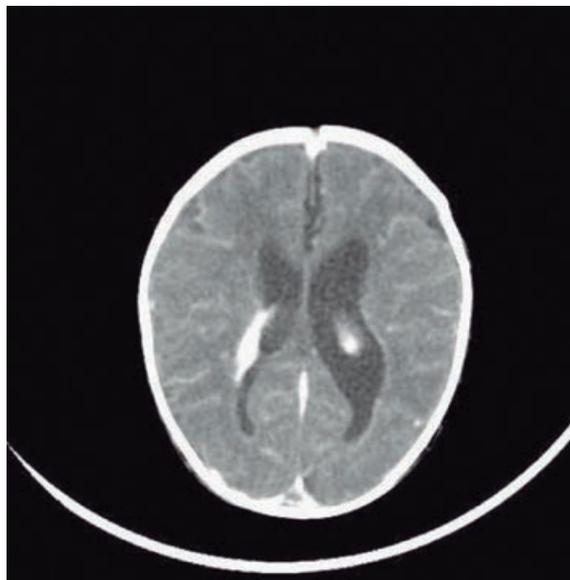
Quadro 2. Alterações citológicas e bioquímicas do LCR.

Análise do LCR		
	Viral	Bacteriana
Glicose	Normal	Diminuição (< 40mg/dL)
Proteína	Normal	Aumento (< 100mg/dL)
Tipo de células	Linfócitos	Neutrófilos
Aspecto	Claro ou levemente opalescente	Turvo ou purulento

Fonte: os autores, 2023.

Referente ao diagnóstico etiológico da infecção viral em si, a clínica do paciente e exames laboratoriais serão bons indicadores do vírus causador. Por exemplo, a meningite causada por enterovírus pode estar associada a quadros gastrointestinais, a realização de cultura com *swab* retal e/ou de garganta podem esclarecer esse diagnóstico etiológico. A meningite causada pelo herpes vírus (HSV), pode estar associada a lesões genitais, considerando que se trata de uma IST, e diante de suspeita, deve-se solicitar sorologia para este agente, do mesmo modo que se deve pedir sorologia para HIV, caso o paciente curse com quadro compatível de AIDS. É válido destacar, também, a meningite causada pelo Varicela zoster vírus, cujo quadro, além da meningite, irá cursar com lesões de pele típicas da infecção, e testes como cultura, PCR e imunofluorescência auxiliarão nesse diagnóstico etiológico¹. Por fim, é importante reforçar que há uma infinidade de causas para meningites virais, desde infecções clássicas do sistema nervoso, como a infecção pelo HSV, até arboviroses como dengue, zika e chikungunya, portanto um bom conhecimento do quadro clínico dessas infecções guiará a uma pesquisa diagnóstica acertada e, conseqüentemente, a um bom manejo¹⁴.

Figura 2. TC de crânio, corte axial. Realce leptomeníngeo difuso com realce da parede de ambos os ventrículos laterais (ventriculite). Hidrocefalia comunicante.



Fonte: Haghighi, 2022¹⁵.

TRATAMENTO

O tratamento se fundamenta em suporte clínico e medicações sintomáticas. Embora os pacientes com meningite viral geralmente não precisem ser hospitalizados, deve-se fornecer tratamento, como antitérmicos, antieméticos e analgésicos, que podem ser administrados em casa⁴.

A terapêutica da meningite viral vai depender do agente etiológico e da gravidade dos sintomas:

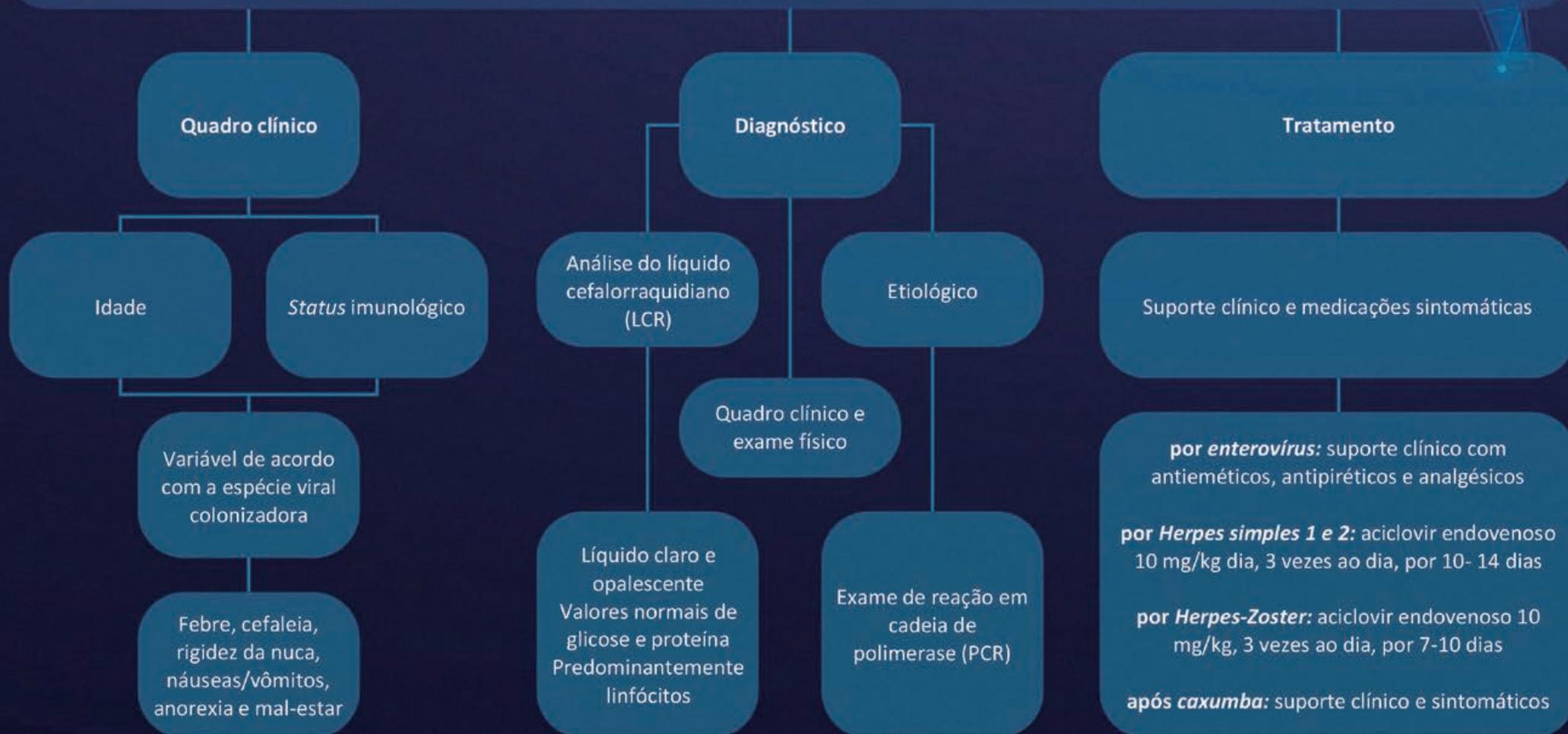
- meningite por enterovírus (80% dos casos em adultos) consiste em suporte clínico com antieméticos, antipiréticos e analgésicos, sendo apto à alta hospitalar e acompanhamento ambulatorial⁴;
- a meningite herpética por herpes simples (HSV1 e HSV2), tem tratamento preconizado com aciclovir endovenoso 10 mg/kg dia, 3 vezes ao dia, por 10 a 14 dias¹⁶;
- meningite por herpes zoster (VZV): tratamento para herpes zoster com aciclovir endovenoso 10 mg/kg, 3 vezes ao dia, por 7 a 10 dias. Outras opções são a fanciclovir e valaciclovir¹⁶. Para tratamento da neuralgia pós herpética carbamazepina, antidepressivos cíclicos e analgésicos opioides fazem parte do arsenal terapêutico;
- meningite após caxumba: o tratamento consiste em suporte clínico e sintomáticos¹⁶; e
- meningite associada a infecção por HIV: o esquema medicamentoso é baseado em esquemas com antirretrovirais¹⁶.

REFERÊNCIAS

1. Logan SA, MacMahon E. Viral meningitis. *BMJ*. 2008;336(7634):36-40.
2. McGill F, Griffiths MJ, Solomon T. Viral meningitis: current issues in diagnosis and treatment. *Curr Opin Infect Dis*. 2017;30(2):248-256.
3. Aguiar TS, Fonseca MC, Santos MC dos, et al. Perfil epidemiológico da meningite no Brasil, com base nos dados provenientes do DataSUS nos anos de 2020 e 2021. *Res Soc Dev*. 2022;11(3):e50811327016.
4. Kohil A, Jemmieh S, Smatti MK, Yassine HM. Viral meningitis: an overview. *Arch Virol*. 2021;166(2):335-345.
5. Rotbart H. Viral meningitis and the aseptic meningitis syndrome. In: Scheld W, Whitley RJ, Durack DT, eds. *Infections of the Central Nervous System*. New York: Raven; 1991. pp.19.
6. Chadwick DR. Viral meningitis. *Br Med Bull*. 2006;75-76:1-14.
7. Mayer L. Laboratory Methods for the Diagnosis of Meningitis Caused by *Neisseria meningitidis*, *Streptococcus pneumoniae*, and *Haemophilus influenzae*. 2a ed. WHO manual; 2011.
8. Alexandre P, Barr E. Meningites virais. *Rev Saude Publica*. 2006;40(4):748-50.
9. van de Beek D, Cabellos C, Dzupova O, et al. ESCMID guideline: diagnosis and treatment of acute bacterial meningitis. *Clin Microbiol Infect*. 2016;22:S37-62.
10. Wright WF, Pinto CN, Palisoc K, Baghli S. Viral (aseptic) meningitis: A review. *J Neurol Sci*. 2019;398:176-183.
11. Jiménez Mateos A, Cabrera Naranjo F, González Hernández A, Fabre Pi O, Díaz Nicolás S, López Fernández JC. Neoplastic meningitis. Review of a clinical series. *Neurologia*. 2011;26(4):227-32.
12. Pette H. Viral meningitis. *Munch Med Wochenschr*. 1960;102(6):1349-52.
13. Machado L dos R, Livramento JA, Vianna LS. Cerebrospinal fluid analysis in infectious diseases of the nervous system: When to ask, what to ask, what to expect. *Arq Neuropsiquiatr*. 2013;71(9 B):693-8.
14. Acevedo N, Waggoner J, Rodriguez M, et al. Zika virus, chikungunya virus, and dengue virus in cerebrospinal fluid from adults with neurological manifestations, Guayaquil, Ecuador. *Front Microbiol*. 2017;8:1-6.
15. Haghghi S. Meningitis – Case report. 2020. Disponível em: <https://radiopaedia.org/cases/meningitis-6?lang=us>
16. Brasil. Ministério da Saúde. Guia de Vigilância em Saúde: volume único, Secretaria de Vigilância em Saúde, Coordenação-Geral de Desenvolvimento da Epidemiologia em Serviços. 3a ed. Brasília: Ministério da Saúde; 2019.

MENINGITE VIRAL

É a inflamação das meninges associada ao número anormal de células no líquido cefalorraquidiano (LCR) devido a agentes infecciosos virais





CAPÍTULO 62

MENINGITE FÚNGICA

Vinícius Faustino Lima de Oliveira
Danilo José Silva Moreira
Tamires Barbosa da Silva
Rosiana Feitosa Vieira
Cleyson Nascimento Silva
Matheus Vinícius da Silva Santos
Lorena Heloise Valério Roca
Isaías Fiuza Cabral

INTRODUÇÃO

É uma infecção fúngica que atinge as meninges, comprometendo o sistema nervoso central. Geralmente, apresenta-se de forma secundária à outra condição, como por exemplo, a partir de uma infecção pulmonar pré-existente. Alguns fatores de risco importantes podem favorecer a infecção por meningite fúngica: longa estadia hospitalar, procedimentos cirúrgicos, pacientes imunocomprometidos, uso prolongado de corticoides, entre outros^{1,2}.

A infecção pelo *Cryptococcus* spp. é uma das principais etiologias associadas à meningite fúngica, com uma incidência global estimada em 1 milhão de casos por ano, atingindo principalmente pacientes soropositivos para o vírus da imunodeficiência humana³. Além disso, outros agentes fúngicos também podem causar meningite: *Candida* spp., *Aspergillus* spp., *Coccidioides immitis* e *Histoplasma capsulatum*^{4,5}.

QUADRO CLÍNICO

A apresentação clínica da meningite fúngica varia de acordo com o agente etiológico e se é secundária a um foco infeccioso primário. Dentre os principais focos estão os de origem pulmonar, endocardite infecciosa e infecções contíguas em ossos e crânio, além de inoculação direta do agente em procedimentos neurocirúrgicos. Dessa forma, sintomas associados a essas infecções também fazem parte do rol das apresentações clínicas comuns. O quadro clínico típico da meningite fúngica cursa com febre baixa e cefaleia que perduram ao longo de uma a duas semanas ou mais^{1,2}.

Por outro lado, a meningite fúngica pode produzir sintomas crônicos, como cefaleia e alterações no estado mental. Essas alterações podem incluir confusão mental, alucinações e desorientação. O comprometimento de áreas cerebrais são causas da complicação da meningite que pode evoluir com encefalite ou formação de granulomas, cursando assim com tais sintomas⁶.

Em relação às manifestações dependentes do agente etiológico, pode-se observar que na meningite criptocócica há a formação de abscessos abaixo da superfície cortical ou próximo aos ventrículos, que podem ser oligossintomáticos ou, até mesmo, comprometer a função da área cerebral acometida devido ao efeito de massa. Já as infecções causadas por *Aspergillus* e *Mucor*, comumente, entram pelos seios nasais e causam sinais iniciais de celulite orbital ou facial, seguidos por disfunção do lobo frontal ou crises convulsivas. Esses agentes podem, também, comprometer a vascularização cerebral, ocasionando

eventos cerebrovasculares isquêmicos ou hemorrágicos. Síndromes vasculíticas podem, também, ser causadas por esses e outros fungos, como *Candida* ⁶.

DIAGNÓSTICO

SEMIOLOGIA

A avaliação do paciente se inicia desde sua entrada no consultório, atentando-se ao seu comportamento e à postura corporal assumida, que, geralmente, tende a evitar o estiramento de nervos e raízes nervosas inflamadas, admitindo uma postura antálgica. Nesse contexto, os sinais meníngeos compreendem a expressão clínica da presença de irritação meníngea por agentes etiológicos diferentes⁷.

O mais importante sinal de irritação meníngea é a rigidez de nuca, sendo os músculos extensores os principais acometidos, logo, o pescoço se apresenta resistente à flexão passiva. Assim, o examinador é impedido de aproximar o queixo do paciente à região torácica, mas pode realizar a hiperextensão do pescoço sem dificuldades. Além disso, quando a rigidez é mais acentuada, o paciente, também, pode apresentar resistência aos movimentos de rotação e extensão. Em quadro de rigidez extrema, pode haver retração do pescoço em posição opistótono ou *arc de cercle* ⁸.

O sinal de Kernig pode ser pesquisado com o paciente posicionado em decúbito dorsal, através da flexão passiva da coxa e joelho, formando ângulos retos com o eixo. Após isso, realiza-se a extensão passiva do joelho, se houver presença de resistência e dor, é positivo para irritação meníngea ou radicular. Ademais, outro achado semiológico possível é o sinal de Brudzinski, que consiste na flexão reflexa dos joelhos de ambos os membros inferiores, mediante a flexão cervical passiva com o queixo em direção ao tórax⁷.

Figura 1. Resposta positiva de flexão dos membros inferiores na pesquisa do Sinal de Brudzinski.



Fonte: os autores, 2023.

Figura 2. Flexão da coxa na pesquisa do Sinal de Kernig.



Fonte: os autores, 2023.

Figura 3. Extensão da perna até 135 graus na pesquisa do Sinal de Kernig, causando resposta algica positiva.



Fonte: os autores, 2023.

Outros sinais neurológicos que, também, podem indicar irritação meníngea são: sinal de Bikele, sinal de Guiland, sinal de Brudzinski da perna contralateral, sinal recíproco de Brudzinski da perna contralateral, sinal de Brudzinski da bochecha, sinal de Brudzinski da sínfise e fenômeno de Edelmann do hálux⁸. Além disso, é importante ressaltar que a ausência desses sinais neurológicos não descarta a hipótese de meningite na vigência de sintomas compatíveis, um exemplo é em lactentes, pois a pesquisa é extremamente difícil e os sinais de irritação meníngea nem sempre estão presentes⁷.

EXAMES LABORATORIAIS

O diagnóstico de meningite aguda é clínico, sendo confirmado pela avaliação do líquido cefalorraquidiano (LCR) que é obtido através de punção lombar⁹. A punção lombar é um importante método para avaliação neurológica e oferece informações essenciais quanto à pressão e composição do LCR. De maneira geral são analisadas características como:

aspecto, cor, cultura, bacterioscopia direta, quimiocitológico, contraímunoeletroforese cruzada (CIE) e aglutinação pelo látex¹⁰.

Na meningite fúngica, as anormalidades presentes no LCR são pleocitose mononuclear ou linfocítica, diminuição da concentração de glicose, concentração de proteínas aumentada e presença de eosinofilia. Microscopia e cultura são frequentemente negativas, sendo o *Coccidioides immitis* o único entre os patógenos fúngicos identificados. O teste do antígeno polissacarídeo criptocócico é altamente sensível e específico para meningite criptocócica e o antígeno polissacarídeo de histoplasma é útil para o diagnóstico de meningite por histoplasma. A pesquisa dos títulos de anticorpos de fixação do complemento apresenta especificidade de 100% e sensibilidade de 75% na doença ativa, sendo importante para o diagnóstico de meningite por coccidioide. Além disso, medição de anticorpos contra o antígeno 33 kDa é um indicador sensível de meningite por coccidioide, assim como a identificação de anticorpos para *S. schenkii* é útil no diagnóstico de meningite por esse fungo. Espécies de cândida também podem ser detectadas no LCR por produtos de seu metabolismo e o ensaio de antígeno de *Aspergillus* (galactomanan) pode ser identificado no soro do LCR de pacientes com meningite por *Aspergillus*².

EXAMES DE IMAGEM

Alterações radiográficas compatíveis são encontradas em apenas 50% dos pacientes com diagnóstico de meningite. Os exames de imagem mais utilizados são a ressonância magnética (RM) e a tomografia computadorizada (TC). A TC é mais indicada para situações de urgência, na pesquisa de lesões focais e na identificação de complicações. A RM, por sua maior sensibilidade, é útil para elucidação de diagnósticos diferenciais ao caracterizar cada lesão de forma específica^{11,12}.

Em contraste à apresentação típica das meninges, com realce linear, estreito, simétrico e descontínuo, na infecção fúngica, padrões diferentes são achados nas imagens. Sendo observado realce tênue ou espesso, nodular e irregular, longo e contínuo, assimétrico ou pouco delimitado, com possibilidade de expansão à base do sulco¹¹.

O diagnóstico etiológico pode não ser possível, a partir da observação das leptomeninges. Isso porque existem diferentes formas de apresentação e é difícil o diagnóstico diferencial através dos aspectos no exame de imagem com RM. Entretanto, em uma população de risco, como os pacientes imunocomprometidos, a meningite fúngica deve ser considerada^{13,14}.

Convém destacar que a sensibilidade da imagem aumenta com o uso da sequência FLAIR (recuperação de inversão atenuada por fluido). Essa sequência é muito sensível a pequenas alterações na composição do LCR, podendo ser superior às imagens em T1 pós-contraste usadas de rotina^{15,16}.

Na infecção criptocócica, quando há disseminação parenquimatosa, a invasão ocorre pelos espaços perivasculares das cisternas basais, com alta produção de material mucoide, gerando um aumento cístico. Por apresentar intensidade semelhante ao LCR, essa alteração pode ser demonstrada em sequência T2^{13,17}.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais da meningite fúngica ¹¹⁻²².

Parâmetros	Clínica	LCR	Imagem
Meningite por <i>Listeria monocytogenes</i>	Febre, cefaleia, alterações no estado de consciência e menos sinais meníngeos em comparação com meningite aguda por outras bactérias	Pode ter pleocitose linfocítica com uma diminuição da concentração de glicose e hiperproteíorraquia. O exame bacterioscópico do LCR é complementar ao diagnóstico.	Por apresentar mais especificidade em relação à tomografia, a ressonância magnética é mais indicada para avaliação da topografia cerebral, cortical, cerebelar e de tronco
Meningite por <i>Mycobacterium tuberculosis</i>	Início insidioso e evolução progressiva dos sintomas como: febre, cefaleia, vômito, anorexia, alterações no estado de consciência e déficits neurológicos focais	Pleocitose linfocítica e concentração de glicose ligeiramente reduzida e elevação das proteínas. Exame bacteriológico é indispensável	TC e RM de crânio podem mostrar exsudatos meníngeos na base do crânio e dilatação ventricular. Pode haver tuberculomas e áreas de infarto
Meningite carcinomatosa	Sintomas de lesão a nervos cranianos e a raízes espinais, como também, de sofrimento cerebral (cefaleia, hipertensão intracraniana, convulsões, déficits focais, alterações mentais, dificuldade à marcha e diabetes insípido)	Pleocitose linfocitária, hiperproteíorraquia e hipoglicorraquia. Citologia oncológica e fluxocitometria devem ser obtidas	Na TC, pode apresentar contraste em sulco cisternal, obliteração de sulcos ou cisternas, contrastação irregular do tentório e hidrocefalia. Na RM, em T1+gadolínio, pode exibir um realce leptomeníngeo difuso, em T2, pode apresentar hiperintensidade e, em FLAIR, apresenta sinal anormalmente elevado dentro dos sulcos

Fonte: os autores, 2023.

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais da meningite fúngica ¹¹⁻²². (Continuação)

Parâmetros	Clínica	LCR	Imagem
Neurosarcoidose	Quando afeta as leptomeninges, pode cursar com síndrome de meningite subaguda ou crônica. Podendo, ainda, apresentar complicações como convulsões, disfunção de pares cranianos e hidrocefalia comunicante	Pleocitose mononuclear (<100 células/ μ L), concentração de glicose normal ou ligeiramente diminuída e hiperproteínoorraquia. A concentração de enzima conversora de angiotensina ocasionalmente é elevada	RM com e sem gadolínio é a modalidade de imagem mais apropriada. Além do realce leptomeníngeo, pode ser observado o ingurgitamento da veia medular profunda e o realce perivenular radial

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

Em relação ao tratamento adequado dos quadros de meningites é importante a identificação do agente etiológico. Além disso, o diagnóstico e tratamento precoce são importantes para o prognóstico satisfatório das meningites²³.

Nos casos de meningites fúngicas, geralmente o tratamento é mais longo, exigindo altas e prolongadas doses de antifúngicos, escolhida de acordo com o agente identificado no organismo do paciente²⁴.

O tratamento das infecções causadas por fungos é um grande desafio, pois esses microrganismos apresentam semelhanças metabólicas comparada ao hospedeiro humano. Neste sentido, um dos desafios dos antifúngicos é identificar características celulares específicas desses patógenos que possam ser seletivamente inibidos, causando menos efeitos colaterais no hospedeiro²⁵.

De acordo com o Ministério da Saúde, o tratamento é dividido em três fases: indução, consolidação e manutenção. Dependendo do estado imunológico do paciente e da disponibilidade do medicamento, vários esquemas podem ser adotados. O término da fase de indução e início da fase de consolidação é recomendado somente quando o paciente apresentar cultura para fungos negativa no LCR após a segunda semana e/ou melhora dos sinais clínicos. Cabe ressaltar que os pacientes portadores de condições de imunossupressão deverão ser submetidos à fase de manutenção do tratamento por 12 a 24 meses¹⁰.

Quadro 2. Esquemas terapêuticos para meningite fúngica.

Estado imunológico	Indução	Consolidação	Manutenção
Imunocompetente	Anfotericina B: 1 mg/kg/dia endovenosa + 5-flucitosina: 100 mg/kg/dia via oral, de 6 em 6 horas por 14 dias	Fluconazol: 400 mg/dia via oral por 6 a 10 semanas	Quando necessária, será realizada de acordo com indicação médica
	Anfotericina B: 1 mg/kg/dia endovenosa + 5-flucitosina: 100 mg/kg/dia via oral, de 6 em 6 horas por 6 a 10 semanas		
	Anfotericina B: 1 mg/kg/dia endovenosa por 6 a 10 semanas		
	Formulações lipídicas de anfotericina B (lipossomal ou complexo lipídico): 3 a 6 mg/kg/dia, endovenosa, por 6 a 10 semanas		
Imunodeprimido (HIV ou outra imunossupressão)	Anfotericina B: 1 mg/kg/dia endovenosa + 5-flucitosina: 100 mg/kg/dia via oral, de 6 em 6 horas por 14 dias	Fluconazol: 400 mg/dia via oral por 10 semanas	Fluconazol: 200 a 400 mg/dia via oral por 12 a 24 meses ou Itraconazol: 200 mg/dia via oral por 12 a 24 meses
	Anfotericina B: 1 mg/kg/dia endovenosa + 5-flucitosina: 100 mg/kg/dia via oral, de 6 em 6 horas por 6 a 10 semanas		
	Formulações lipídicas de anfotericina B (lipossomal ou complexo lipídico): 3 a 6 mg/kg/dia, endovenosa, por 6 a 10 semanas		
	Em caso de intolerância ou impossibilidade do uso de anfotericina B e suas formulações lipídicas		
	Fluconazol: 800 a 1.600 mg/dia via oral + 5-flucitozina: 100 mg/kg/dia 6 em 6 horas ou		
	Fluconazol: 1600 mg a 2000 mg/dia via oral por 6 a 10 semanas ou		
	Fluconazol: 400 a 800 mg/dia via oral por 10 a 12 semanas		

Fonte: adaptado de Brasil, 2021¹⁰.

Com relação à anfotericina B, ela existe disponível nas formulações com desoxicolato, complexo lipídico e lipossomal. Contudo, as formulações lipídicas e lipossomais são utilizadas apenas em casos de insuficiência renal (*clearance* de creatinina ≤ 50 mL/min). Pacientes sabidamente nefropatas ou que piorem a função renal com o tratamento e apresentem um dos quatro critérios descritos a seguir deverão substituir a anfotericina-desoxicolato pela anfotericina-lipossomal 3 mg/kg/dia devido sua menor nefrotoxicidade em relação às demais formulações. Na impossibilidade de usar anfotericina B lipossomal, usar anfotericina B complexo lipídico 5mg/kg para completar a mesma duração preconizada para anfotericina B desoxicolato. Os seguintes critérios devem ser considerados²⁶:

- *clearance* de creatinina menor que 50 mL/min;
- hipocalemia associada a: acidose metabólica ou hipomagnesemia de aparecimento pós-tratamento não explicada por outro motivo que não uso de anfotericina B;
- aumento de 1,5 (KDIGO1) a creatinina basal pré-tratamento; e
- desenvolvimento de toxicidade cardíaca grave com uso de anfotericina B desoxicolato.

Além do tratamento medicamentoso, no qual, devido às sequelas que geralmente ocorrem em detrimento da intensidade desta infecção, deve-se incorporar o tratamento fisioterapêutico como forma de promover melhorias na recuperação do paciente, minimizando os efeitos trazidos pela meningite. Além disso, deve ser associado a outros tipos de tratamento de suporte, como controle hemodinâmico e manejo de complicações, tais como hipertensão intracraniana, recidiva e persistência^{23,26}.

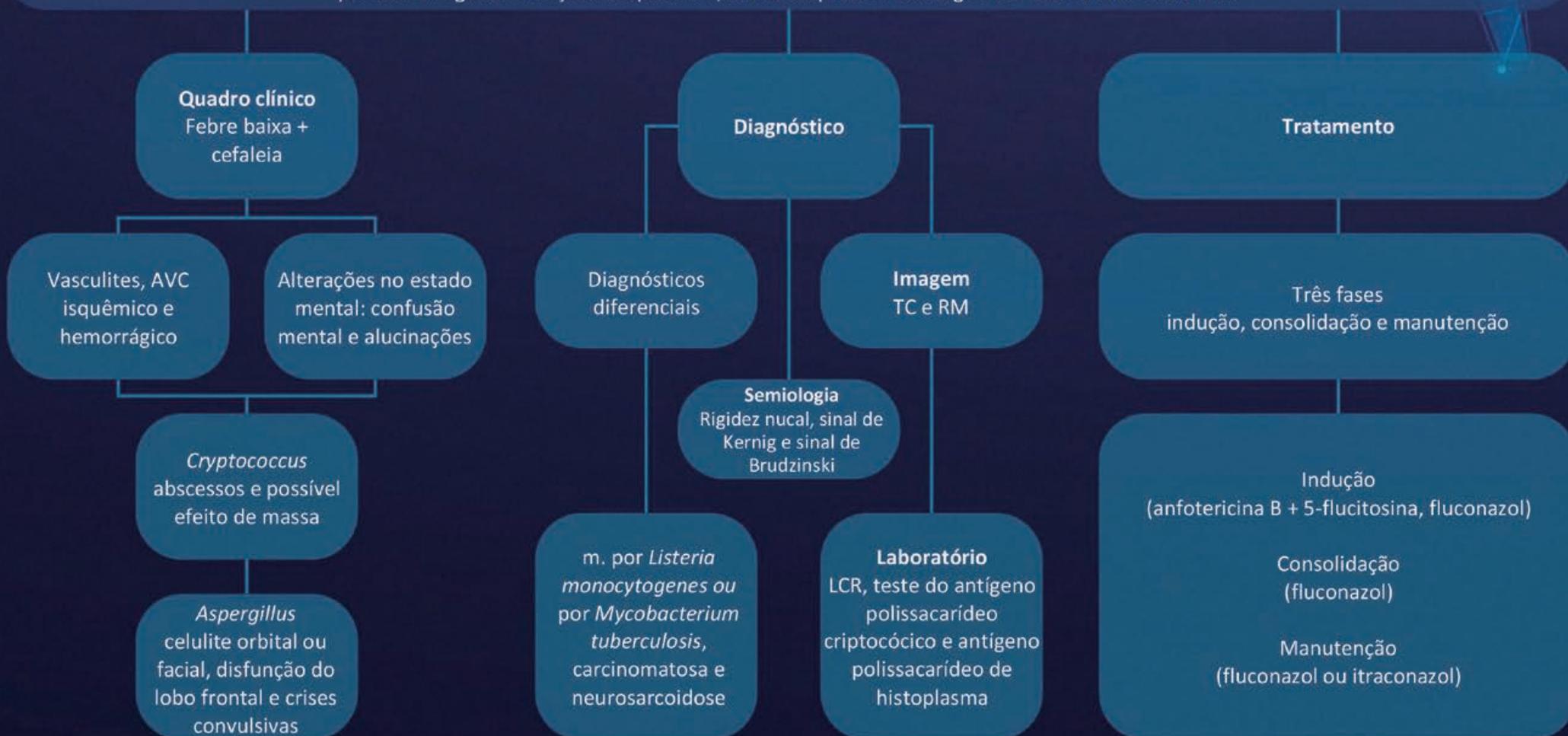
REFERÊNCIAS

1. Bodman A, Hall AW. Meningitis and Meningoencephalitis. In: Turgut M, Challa S, Akhaddar A, eds. *Fungal Infections of the Central Nervous System*. Suíça: Springer International Publishing; 2019. p. 245-51.
2. Ross KL. Meningitis, Fungal. *Encycl Neurol Scie*. 2014;2:1074-6.
3. Williamson PR, Jarvis JN, Panackal AA, *et al*. Cryptococcal meningitis: epidemiology, immunology, diagnosis and therapy. *Nat Rev Neurol*. 2016;13(1):13-24.
4. Pagliano P, Esposito S, Ascione T, Spera AM. Burden of fungal meningitis. *Future Microbiol*. 2020;15(7):469-72.
5. Góralaska K, Blaszkowska J, Dzikowiec M. Neuroinfections caused by fungi. *Infection*. 2018;46(4):443-59.
6. Louis ED, Mayer SA, Rowland LP. Merrit – Tratado de Neurologia. 13a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2018.
7. Martins Jr CR, França Jr MC, Martinez ARM, Faber I, Nucci A. *Semiologia neurológica*. 1a ed. Rio de Janeiro: Revinter; 2017.
8. Campbell WW, DeJong: O exame neurológico. 7a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2014.
9. Bertolucci PHF, Ferraz, HB, Barsottini OGP, Pedroso JL. *Neurologia – diagnóstico e tratamento*. 2a ed. São Paulo: Manole; 2016.
10. Brasil. *Guia de Vigilância em Saúde*. 5a ed. Brasília: Ministério da Saúde; 2021.
11. Gavito-Higuera J, Mullins CB, Ramos-Duran L, Olivas Chacon CI, Hakim N, Palacios E. Fungal Infections of the Central Nervous System: A Pictorial Review. *J Clin Imaging Sci*. 2016;6(2):1-6.
12. Campos LG, Conceição TMB, Krüger MS, Perez JA, Duarte JA. Central nervous system infection: imaging findings suggestive of a fungus as the cause. *Radiol Bras*. 2021;54(3):198-203.
13. Parida S. Imaging of Fungal Infections of the Brain. In: Turgut M, Challa S, Akhaddar A, ed. *Fungal Infections of the Central Nervous System Pathogens, Diagnosis, and Management*. Suíça: Springer Nature; 2019. p. 353-365.
14. Singh A, Krishnan S, Gupta R, Hasan S. Sulcal FLAIR hyperintensity – Finding beyond meningitis. *Nepal J Neurosc*. 2021;18(3):20-27.
15. Lee EK, Lee EJ, Kim S, Lee YS. Importance of contrast-enhanced fluid-attenuated inversion recovery magnetic resonance imaging in various intracranial pathologic conditions. *Korean J Radiol*. 2016;17(1):127-41.
16. Goto R, Horiuchi Y, Kawakami H, *et al*. Cerebrospinal fluid analysis is associated with enhancement on MRI in bacterial and tuberculous meningitis: A retrospective observational study. *Clin Neurol Neurosurg*. 2021;212:107036.
17. Starkey J, Moritani T, Kirby P. MRI of CNS fungal infections: review of aspergillosis to histoplasmosis and everything in between. *Clin Neuroradiol*. 2014;24(3):217-30.
18. Branco BPC, Oliveira BB, Medeiros JBG, Araújo TNS. Meningoencefalite tuberculosa: observação de um caso incomum. *Pulmão RJ*. 2000;9(1):77-84.
19. Gimenez A, Limongi JCP, Valente ACT, Gimenez C, Silva JU. Carcinomatose leptomeníngea como primeira manifestação de adenocarcinoma pulmonar: relato de caso. *Arq Neuro-Psiquiatr*. 2003;61(1): 121-4.
20. Gaillard F, Knipe H. Leptomeningeal metástases. 2022. Disponível em: radiopaedia.org/articles/leptomeningeal-metastases.
21. Vásquez-Alva R, Biminchumo-Sagastegui C, Villarreal-Hifume CY, Silva-Meza CN. Meningitis por listeria monocytogenes en paciente adulto mayor. *Rev Fac Med Hum*. 2020;20(3):507-511.
22. Bradshaw MJ, Pawate S, Koth LL, Cho TA, Gelfand JM. Neurosarcoidosis: Pathophysiology, Diagnosis, and Treatment. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2021;8(6):e1084.
23. Silva KCC, Silva JO, Liandro TC. Atuação fisioterapêutica nos pacientes com sequelas de meningite: Um estudo de revisão. *Rev Amaz: Sci Health*. 2019;7(3):48-61.

24. Brasil. Meningite. Ministério da Saúde. Disponível em: www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/m/meningite-1.
25. Alspaugh JA. New spins on old drugs: Enhancing activity of antifungals. *Cell Chem Biol.* 2020;27(3):255-256.
26. Santos DA, Alves GP, Pereira LS, *et al.* Protocolos Clínicos – Meningite criptocócica. Belo Horizonte: Fundação Hospitalar do Estado de Minas Gerais; 2019.

MENINGITE FÚNGICA

Infecção fúngica que atinge as meninges. Geralmente, evolui de um quadro pré-existente da infecção por: *Cryptococcus spp.*, *Candida spp.*, *Aspergillus spp.*, *Coccidioides immitis*, *Histoplasma capsulatum*. Estima-se incidência global de 1 milhão de casos/ano na infecção pelo *Cryptococcus*, principalmente na população HIV positiva. Longas internações hospitalares, imunossupressão e cirurgias são outros fatores de risco





CAPÍTULO 63

HIDROCEFALIA COMUNICANTE

Amanda Gabriele Coelho Rodrigues Melo
Mariana Ribeiro Gonçalves
Carlos Alexandre Gomes Passarinho Menezes
Geovana Souza Mota
Guilherme de Oliveira Santos
Luiz Severo Bem Junior

INTRODUÇÃO

A palavra "hidrocefalia" deriva de duas palavras gregas: hidro que significa água, e cefalo que significa cabeça, também conhecido como "água no cérebro"¹. Na hidrocefalia o fluxo não é obstruído, mas o líquido cefalorraquidiano (LCR) é inadequadamente reabsorvido no espaço subaracnoideo. Anteriormente chamada "hidrocefalia não obstrutiva", é agora conhecida como hidrocefalia comunicante (HC) que ocorre pela reabsorção de forma inadequada no espaço subaracnoideo. Por exemplo, exsudatos de cisterna basal na meningite tuberculosa podem encher a granulação aracnoide e obstruir o fluxo normal do LCR^{2,3}.

Muitos fatores podem danificar o sistema do LCR e desencadear a HC, incluindo cirurgia tumoral e doenças neurológicas da hidrocefalia, tais como traumatismo cerebral e infecção. A causa mais comum deste grupo é a hidrocefalia pós-infecciosa e pós-hemorrágica^{4,5}. Também, pode ser subclassificado em congênito e adquirido.

Aproximadamente 55%, de todos os hidrocefálos, são congênitos. A incidência relatada de hidrocefalia essencialmente congênita é de 0,9 a 1,5 por 1000 nascimentos e as que ocorrem com espinha bífida e mielomeningocele varia de 1,3 a 2,9 por 1000 nascimentos⁶.

QUADRO CLÍNICO

A HC compactua com um grande espectro de sinais e sintomas. A sua apresentação clínica geral detém da tríade de Hakim e Adams, a qual configura distúrbios na marcha, alterações cognitivas e disfunções urinárias (incontinência urinária de urgência)⁷. Aproximadamente 60% dos pacientes apresentam a tríade completa. Entretanto, alguns outros sintomas podem ser característicos dependendo da etiologia de base, como: letargia, cefaleia e confusão mental, os quais podem ser visualizados em pacientes com glioma em concomitância de HC⁸.

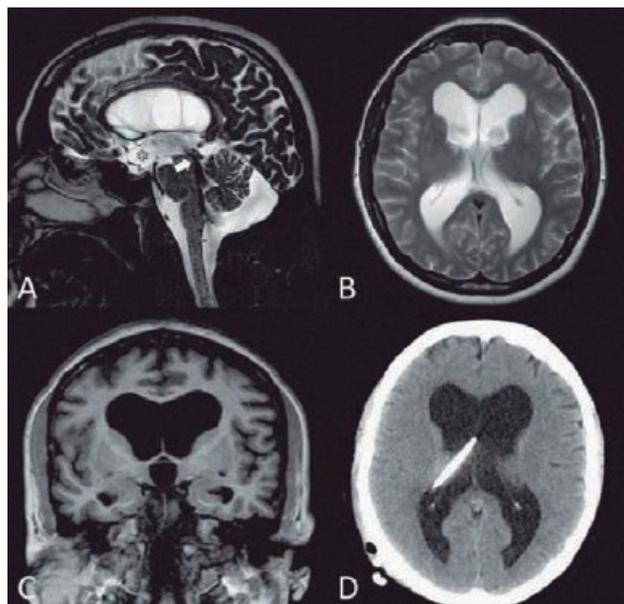
A HC adquirida ou congênita pode estar intrinsecamente associada a um déficit intelectual em crianças. Em um estudo visando quantificar o quociente de inteligência (QI) em crianças, cerca de 2/3 da amostra obtiveram resultados com variação de 69 a 84 de QI, valor baixo para média. As crianças com HC possuem facilidade com testes verbais em detrimento de testes não verbais, além de não apresentarem redução significativa de habilidades linguísticas gerais⁹.

A HC pós-infecciosa é uma das principais etiologias que podemos citar. A apresentação clínica é variável, mas geralmente está relacionada com quadro de meningite. Em adultos,

não há critério específico para elucidar o quadro. Para as crianças, há critérios que sugerem o quadro de hidrocefalia pós-infecciosa mais objetivamente¹⁰:

- recém-nascidos com cabeças em tamanho adequado para idade com posterior desenvolvimento de hidrocefalia;
- antecedente de episódio febril após nascimento; e
- LCR com alterações sugestivas (contagem de células >100 células/mm³, nível de açúcar abaixo de 20 mg/dl, nível de proteína >150 mg/dl e cultura de LCR positiva)¹¹ (Figura 1).

Figura 1. A. vazio de fluxo proeminente no aqueduto de Sylvius com arqueamento externo dos recessos supraóptico e infundibular; B e C. demonstram ventriculomegalia; D. após cirurgia, a imagem mostra a colocação de uma derivação occipitoparietal direita.



Fonte: adaptado de Hayhow *et al.*, 2014¹².

Diante deste caso clínico, firmamos a importância do diagnóstico precoce, avaliação clínica e de imagem para elucidar a sintomatologia dependente da progressão da doença.

DIAGNÓSTICO

A avaliação diagnóstica de hidrocefalia baseia-se na combinação da análise de sinais clínicos, exames de imagens, e em casos específicos, observação da manometria do LCR. Re-

lativo à divisão diagnóstica com base nos fatores de faixa etária, em adultos inicia-se a com base nas modalidades de avaliação de imagem padrão como a TC e RM, e na maioria dos casos pode-se realizar a punção lombar de alto volume para fins de diagnóstico. Em casos particulares, pode-se avaliar o uso do estudo do fluxo de LCR, distribuição de radionuclídeos sobre os hemisférios ou monitorização invasiva através de um cateter ventricular.

Em crianças, a avaliação diagnóstica geralmente se apresenta clinicamente com a apresentação da fontanela frontal abaulada sugerindo o aumento da pressão intracraniana. Para revelar a causa base da hidrocefalia infantil, pode-se usufruir de exames de imagem como a TC que apresentará ventriculomegalia ou o uso de ultrassonografia¹³.

SEMILOGIA

SINAIS CLÍNICOS DE HIDROCEFALIA

Clinicamente, a hidrocefalia pode se manifestar conforme a etiologia e a dinâmica da sua evolução. Sua caracterização de desenvolvimento pode ser avaliada conforme o tempo de apresentação, que pode ser de forma aguda ou crônica.

A hidrocefalia aguda, cursa com rápido desenvolvimento agudo que se caracteriza com aumento da pressão intracraniana que pode complicar em herniação de lobo temporal através do entalhe tentorial, levando a um distúrbio de vigilância, distúrbio da função motora pupilar e oculomotora, disfunção autonômica, perda de reflexos do tronco cerebral e até coma. Sendo, portanto, uma patologia com alto risco de vida que requer tratamento neurocirúrgico imediato.

Em contrapartida, a hidrocefalia crônica cursa com desenvolvimento lento, manifestando-se com sintomas específicos como vômitos matinais e papiledema visualizado no exame oftalmológico, e sinais inespecíficos, como cefaleia, tonturas, alterações visuais e distúrbios de concentração¹⁴.

EXAMES DE IMAGEM

De forma geral, a escolha do exame de imagem depende do quadro clínico do paciente no qual pacientes com quadro clínico agudo e consciência rebaixada dependem primariamente da realização da TC pensando simplesmente no curto tempo e acesso rápido da avaliação para conseguir obter maior agilidade na conduta do paciente. Caso contrário, a modalidade de exame de avaliação primária é a RM¹⁴.

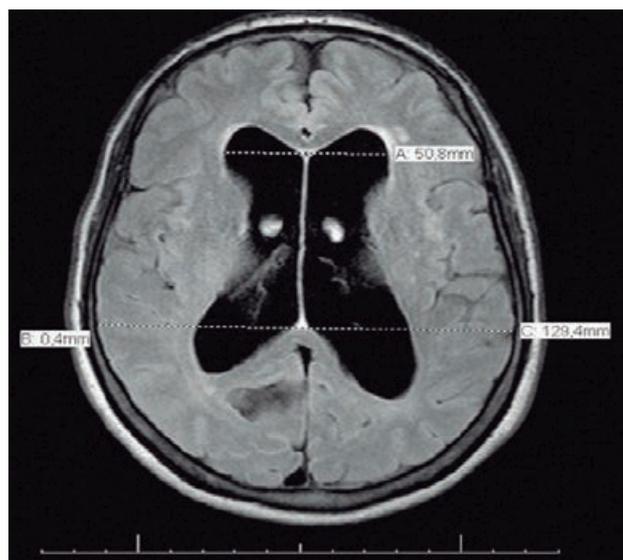
ULTRASSOM

Exame de imagem que se torna útil para diagnóstico nos primeiros meses de vida, antes do fechamento das fontanelas. Sendo adequada para avaliar o dimensionamento dos ventrículos, no entanto, não oferece detalhes precisos no que se refere à avaliação do parênquima cerebral e da fossa posterior. Portanto, a realização do diagnóstico da HC só é precisa quando se associa outras fontes de diagnóstico de imagem¹⁵.

TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA

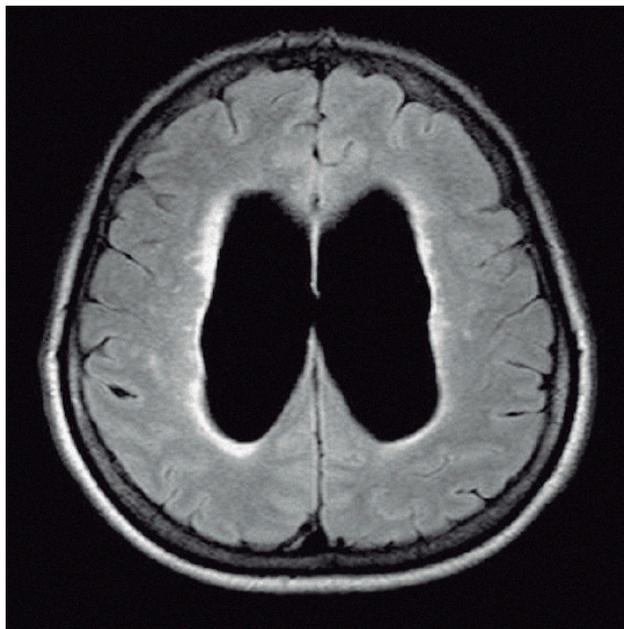
De forma geral, a análise da TC tem a capacidade de visualizar determinados achados típicos da hidrocefalia, como o alargamento dos ventrículos laterais e do terceiro ventrículo. No entanto, como relatado anteriormente, a RM possui maior especificidade para diagnóstico¹⁶.

Figura 2. TC em plano axial da sequência FLAIR (*Fluid-Attenuated Inversion Recovery*) mostrando ventriculomegalia importante e alto índice de Evans, calculado pela razão do maior diâmetro dos cornos frontais ventriculares bilaterais sobre o maior diâmetro do crânio (estimado como $> 0,3$ neste exemplo).



Fonte: adaptado de Passos-Neto, 2022¹⁶.

Figura 3. Corte axial da sequência FLAIR mostrando hipersinal nas margens dos ventrículos laterais, sugerindo transudatoependimário do LCR, e dilatação do terceiro ventrículo.



Fonte: adaptado de Passos-Neto, 2022¹⁶.

RESSONÂNCIA MAGNÉTICA

Método com maior precisão para diagnóstico, conseguindo alcançar detalhes precisos que contribuem para um melhor manejo cirúrgico, tais como a identificação de sítios de obstrução, avaliação das lesões do parênquima cerebral e reconhecimento das causas e alterações da dinâmica do LCR. Baseando-se nas alterações anatomofuncionais, como visto anteriormente, podemos classificar a hidrocefalia em dois padrões¹⁷:

- HC crônica: inclui casos em que não há identificação de pontos de obstrução nos ventrículos e cisternas, porém observa-se um desajuste entre produção e absorção do LCR, predominando uma redução da absorção. Tal quadro pode apresentar-se com aumento idiopático e benigno do espaço subaracnoide secundário a precocidade de maturação das vilosidades subaracnoideas¹⁷; e
- HC aguda: não existe uma causa evidente de obstrução, e ocorre um desequilíbrio entre a produção e absorção do LCR, predominando o aumento da produção. Sua causa mais comum é a formação do papiloma do plexo coroide¹⁷.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

O diagnóstico da hidrocefalia requer ampla investigação para descartar suas múltiplas possibilidades de diagnóstico diferencial. Durante a avaliação clínica é necessário atentar-se às principais doenças neurodegenerativas que apresentam sinais e sintomas que podem levar ao diagnóstico errôneo de HPN, principalmente quando o comprometimento cognitivo é um sintoma proeminente.

Quadro 1. Avaliação dos diagnósticos diferenciais da HC.

Indução	Consolidação
Doença de Lewy	Declínio cognitivo com alteração predominante na capacidade, disfunção visual, espacial e executiva, alucinações visuais complexas, parkinsonismo e consciência flutuante. Intolerância aos neurolépticos e boa resposta aos inibidores da colinesterase
Doença de Parkinson	Parkinsonismo evidente nas fases iniciais e com características únicas (tremor de repouso, rigidez em roda dentada, bradicinesia e marcha parkinsoniana com instabilidade postural), marcadamente assimétrico, importante resposta à levodopa que pode levar a discinesia e manifestação cognitiva de evolução tardia
Demência vascular	Achados assimétricos, déficits focais, alterações piramidais precoces (reflexos exaltados, espasticidade e presença do sinal de Babinski), início agudo e evolução em etapas ou estabilidade cognitiva quando a doença é controlada
Parkinsonismo vascular	Presença de sintomas parkinsonianos que predominam nos membros inferiores e troca de marchas. A investigação por neuroimagem demonstra microangiopatia e/ou lesões lacunares isquêmicas nas regiões periventriculares e gânglios da base
Paralisia supranuclear progressiva	Pode apresentar comprometimento precoce da marcha e está associado a quedas frequentes. Entretanto, evolui com sintomas parkinsonianos com rigidez axial, alteração da motricidade ocular extrínseca (inicialmente vertical), distonia cervical e facial, que levam à expressão de consternação característica da doença (sinal do ômega)
Doença de Alzheimer	Pode estar associada à HPN, principalmente quando o quadro apresenta alterações amnésicas proeminentes e déficits sugestivos de disfunção cortical, como perda das funções visuoperceptual e visuoespacial, alteração de linguagem e apraxia. Uma mudança de marcha não é comum apenas nos estágios iniciais da DA

Fonte: adaptado de Passos-Neto, 2022¹⁶.

TRATAMENTO

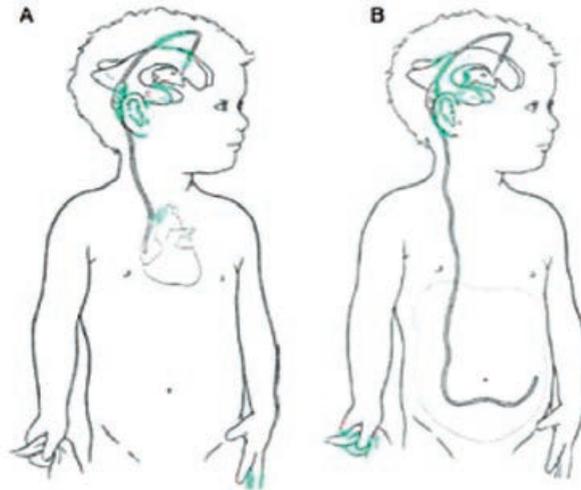
A hidrocefalia pode ser definida como um desequilíbrio no sistema de circulação do LCR que leva a uma dilatação dos ventrículos do cérebro. Portanto, o tratamento consiste basicamente em trazer à normalidade a hidrodinâmica do LCR¹⁸. Para o correto tratamento da hidrocefalia, deve-se levar em consideração a etiologia, a idade do paciente e a velocidade que os sintomas levaram para aparecer. A hidrocefalia pode ser tratada de forma temporária, caso seja necessário retardar uma intervenção definitiva, ou de forma definitiva utilizando válvulas de derivação ventricular¹⁹. É chamada de HC quando existe um bloqueio após da saída do LCR dos ventrículos devido a uma deterioração das granulações aracnoides¹⁸.

Existem medicamentos que podem ser utilizados para suprimir a produção exagerada de LCR ou para aumentar sua absorção. Corticosteroides como dexametasona e metilprednisolona aumentam a absorção do LCR e reduzem a inflamação, enquanto medicamentos como a heparina e a hialuronidase são usados para limpar os grânulos aracnoides¹⁹. Também o uso de diuréticos osmóticos como isossorbida, manitol, ureia e glicerol podem atuar reduzindo o conteúdo do LCR¹⁹. Entretanto, o tratamento não medicamentoso não é muito eficaz, embora existam relatos favoráveis ao uso destes¹⁸.

Para a estabilização de quadros agudos a derivação ventricular externa (DVE) é uma das técnicas mais frequentemente utilizadas. É realizada uma trepanação no crânio e a implantação de um dreno dentro do ventrículo que é conectado a um saco coletor externo, de modo a reduzir o volume ventricular de forma gradual¹⁸.

Sobre a inserção de válvulas de derivação ventricular para reabsorção do LCR em outra cavidade corporal, as de escolha são a derivação ventrículo peritoneal (DVP) e a derivação ventrículo atrial (DVA). A DVP é a técnica preferencialmente escolhida, deixando a DVA para casos em que a DVP é contraindicada¹⁸. Contraindicações da DVP incluem peritonites, pacientes que realizaram grande cirurgia abdominal ou que possuem obesidade mórbida²⁰.

Figura 4. Locais mais comuns para colocação do cateter distal das válvulas de derivação ventricular: **A.** átrio esquerdo (DVA); e **B.** cavidade peritoneal (DVP).



Fonte: adaptado de Chaves *et al.*, 2009²¹.

Na DVP, o LCR é desviado, através de um sistema de válvula unidirecional, para ser absorvido na cavidade peritoneal¹⁹. É realizada uma trepanação onde se insere o cateter proximal no interior do ventrículo e o conecta ao reservatório localizado no subcutâneo. A válvula regula o fluxo do LCR de forma unidirecional para o cateter distal, o qual é tunelizado no subcutâneo até a cavidade peritoneal¹⁸. Infecção, convulsão, hematoma intracraniano e falha do cateter estão entre as complicações mais frequentes¹⁹. A utilização da DVA é mais complexa e possui menos complicações, entretanto tais complicações se apresentam de forma mais grave, a exemplo podem ser crises de nefrite, endocardite, sepse, tromboembolismo e trombose venosa¹⁹.

No mercado, existem diversos tipos de válvulas, que são classificadas em válvula de pressão diferencial padrão, válvula com controle de fluxo e válvula de pressão diferencial com ajuste externo. Todas as válvulas são feitas de silicone, com componente metálico ou não, e possuem mecanismos que determinam a resistência da válvula ao fluxo do LCR.

REFERÊNCIAS

1. Rizvi R, Anjum Q. Hydrocephalus in children. *J Pak Med Assoc.* 2005;55(11):502-7.
2. Mohan S, Jain KK, Arabi M, Shah GV. Imaging of meningitis and ventriculitis. *Neuroimaging Clin N Am.* 2012;22(4):557-83.
3. Germanwala AV, Huang J, Tamargo RJ. Hydrocephalus after aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *Neurosurg Clin N Am.* 2010;21(2):263-70.
4. Bradbury MW, Cserr HF, Westrop RJ. Drainage of cerebral interstitial fluid into deep cervical lymph of rabbit. *Am J Physiol* 1981;240:F329-36.
5. Milhorat TH. *Pediatric Neurosurgery.* Philadelphia: Davis; 1978. pp. 99-106.
6. Health. Hydrocephalus. The University of Adelaide. 2022. Disponível em: <http://www.health.adelaide.edu.au/paed-neuro/hydro.html>
7. Roblot P, Mollier O, Ollivier M, *et al.* Communicating chronic hydrocephalus: A review. *La Revue de Médecine Interne.* 2021; 42(11):781-8.
8. Beez T, Burgula S, Kamp M, Rapp M, Steiger H-J, Sabel M. Symptomatic communicating hydrocephalus in a contemporary cohort of high grade glioma patients. *Br J Neurosurg.* 2018;32(1):68-72.
9. Zielińska D, Rajtar-Zembaty A, Starowicz-Filip A. Cognitive disorders in children's hydrocephalus. *Neurol Neurochir Pol.* 2017;51(3):234-9.
10. Garg K, Gupta D. Post-Infective Hydrocephalus. *Neurology India.* 2021;69(8):320.
11. Gupta RK. Role of endoscopic third ventriculostomy in patients with communicating hydrocephalus: an evaluation by MR ventriculography. *Neurosurg Rev.* 2008;31(3):319-25.
12. Hayhow B, Begic F, Evans A, Velakoulis D, Gaillard F. Communicating hydrocephalus with reversible cognitive impairment. *Aust N Z J Psychiatry.* 2014;48(4):379-80.
13. Filis AK, Aghayev K, Vrionis FD. Cerebrospinal Fluid and Hydrocephalus: Physiology, Diagnosis, and Treatment. *Cancer Control.* 2017;24(1):6-8.
14. Langner S, Fleck S, Baldauf J, Mensel B, Kühn JP, Kirsch M. Diagnosis and Differential Diagnosis of Hydrocephalus in Adults. *Rofo.* 2017;189(8):728-739.
15. Dudink J, Steggerda SJ, Horsch S, *eur US. brain group.* State-of- the-art neonatal cerebral ultrasound: technique and reporting. *Pediatr Res.* 2020;87(1):3-12
16. Passos-Neto CEB, Lopes CCB, Teixeira MS, Studart Neto A, Spera RR. Normal pressure hydrocephalus: an update. *Arq Neuropsiquiatr.* 2022;80(1):42-52.
17. Kartal MG, Algin O. Evaluation of hydrocephalus and bibr cerebrospinal fluid disorders with MRI: An update. *Insights Imaging.* 2014;5(4):531-41.
18. Castro AFS, Vieira NBS. Práticas Cirúrgicas No Tratamento Da Hidrocefalia: Revisão Integrativa. *Braz J Develop.* 2021;7(2):11757-11774.
19. Paz JVC, Pinheiro RCA, Neto JCG, *et al.* Aspectos clínicos e evolutivos da classificação e do tratamento para síndrome de hidrocefalia pediátrica: uma revisão bibliográfica. *Res Soc Dev.* 2022;10(4):15911427171.
20. Koleva M, De Jesus O. Hydrocephalus. [Updated 2023 Feb 12]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023
21. Chaves MLF, Finkelsztejn A, Stefani MA. Rotinas em neurologia e neurocirurgia. *Artmed;* 2009.

HIDROCEFALIA COMUNICANTE

Na hidrocefalia comunicante o fluxo não é obstruído, mas o LCR é inadequadamente reabsorvido no espaço subaracnoideo. Antes chamada "hidrocefalia não obstrutiva", é agora conhecida como hidrocefalia comunicante que ocorre pela reabsorção de forma inadequada no espaço subaracnoideo

Quadro clínico

Tríade de Hakim e Adams: configura distúrbios na marcha, alterações cognitivas e disfunções urinárias

Sintomas segundo a etiologia de base: letargia, cefaleia e confusão mental, os quais podem ser visualizados em pacientes com glioma

HC adquirida ou congênita pode estar intrinsecamente associada a um déficit intelectual em crianças

HC pós-infecciosa (PIH)
A apresentação clínica é variável, mas geralmente relacionada com quadro de meningite

Diagnóstico

Sinais clínicos + exames de imagens. Em casos específicos, manometria do LCR

Imagem

Ultrassonografia
TC e RM

Diagnóstico diferencial

Escolha do exame de imagem depende do quadro clínico do paciente

Aguda

Desenvolvimento rápido, caracterizando-se com aumento da pressão intracraniana

Complicação

Herniação de lobo

Crônica

Desenvolvimento lento, manifestando-se com sintomas específicos e não específicos

Tratamento

Para a estabilização de quadros agudos a derivação ventricular externa (DVE) é uma das técnicas mais frequentemente utilizadas

Inserção de válvulas de derivação ventricular para reabsorção do LCR em outra cavidade corporal: DVP e DVA

DVP: técnica preferencialmente escolhida. DVA: em casos onde a DVP é contraindicada

Existem medicamentos que podem ser utilizados para suprimir a produção exagerada de LCR ou para aumentar sua absorção. Corticosteroides, como dexametasona e metilprednisolona, aumentam a absorção do LCR e reduzem a inflamação, enquanto a heparina e a hialuronidase são usados para limpar os grânulos aracnoides. Diuréticos osmóticos como isossorbida, manitol, ureia e glicerol podem atuar reduzindo o conteúdo do LCR. Entretanto, o tratamento não medicamentoso não é muito eficaz, embora existam relatos favoráveis ao uso destes



CAPÍTULO 64

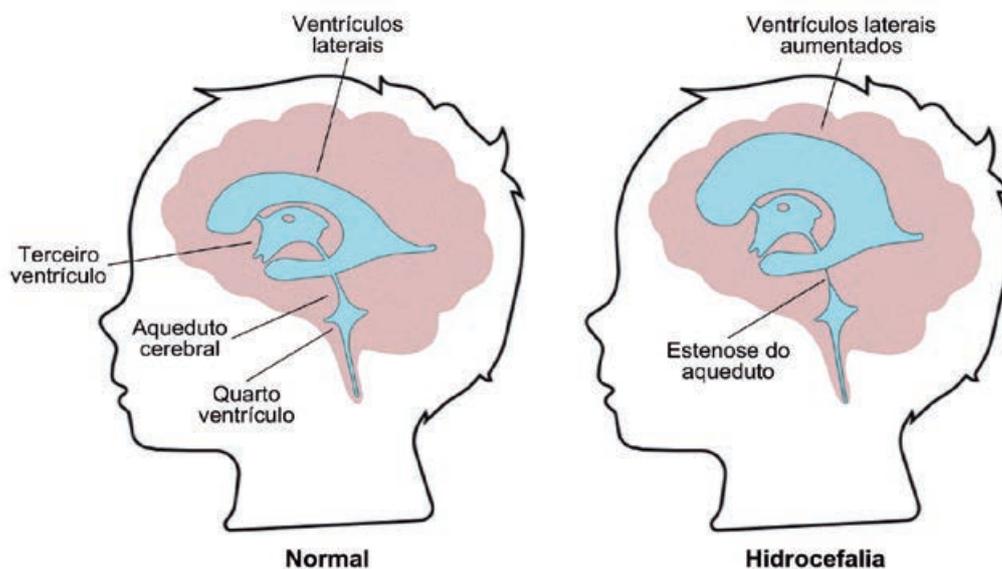
HIDROCEFALIA NÃO COMUNICANTE: ESTENOSE DE AQUEDUTO

Lorena de Souza Santos
Bianca Rebouças dos Santos Mendes
Ilanna Oliveira de Carvalho
Gabriel de Souza Santos Pereira
Lucas Carvalho Pereira
Daniel Abreu Santos

INTRODUÇÃO

Hidrocefalia é definida como o acúmulo de líquido cefalorraquidiano (LCR) no sistema ventricular (SV) com apresentação sintomática¹, embora essa desordem também possa se manifestar de forma assintomática². Walter Dandy, em 1913, propôs a divisão da hidrocefalia em comunicante ou não-comunicante, também chamada de obstrutiva³. A hidrocefalia obstrutiva ocorre pela presença de alguma barreira que bloqueia a circulação do LCR e pode acometer diferentes partes do trajeto do SV, incluindo o aqueduto cerebral de Sylvius⁴. Na população adulta, a hidrocefalia possui prevalência de cerca de 1 a cada 10000 indivíduos, sendo que a estenose do aqueduto de Sylvius é responsável por 10% dos casos^{5,6}. A estenose de aqueduto pode ser congênita, com incidência de cerca de 1 a cada 5000 nascimentos, ou adquirida por compressão extrínseca – que possui como possíveis etiologias: malformação vascular, tumor de fossa posterior, tumor da glândula pineal e glioma tectal – ou intrínseca – elicitada pelas seguintes etiologias: infecções, hemorragia subaracnoidea e idiopática⁷.

Figura 1. Vista lateral do crânio, em que por transparência pode-se observar os efeitos da estenose do aqueduto cerebral no sistema ventricular.



Fonte: os autores, 2023.

QUADRO CLÍNICO

O quadro clínico associado à hidrocefalia costuma ser semelhante aos da síndrome de hipertensão intracraniana. Assim, sinais e sintomas como: cefaleia, náuseas, vômitos, distúrbios da marcha, diminuição do nível de consciência, além de papiledema, déficit do VI nervo craniano e paralisia do olhar conjugado para cima⁸ podem estar presentes. No que diz respeito à estenose do aqueduto cerebral, o quadro clínico varia de acordo com a idade do paciente e a variação anatômica do aqueduto. No primeiro ano de vida, a apresentação clínica geralmente consiste no rápido aumento da circunferência do crânio, com aumento do perímetro cefálico. Sintomas como cefaleia de início agudo, vômitos e náuseas, distúrbios visuais, convulsões e alterações no estado mental são raros, seja em crianças ou adultos. O início dos sintomas costuma ocorrer de forma insidiosa, em que alguns pacientes apresentam história crônica de sintomas, como retardo do desenvolvimento psicomotor, dificuldades de aprendizagem durante o período escolar, dor de cabeça, distúrbios endócrinos e retardo de crescimento. Os sintomas podem progredir de maneira aguda de acordo com a descompensação do estado hidrocefálico.

Deve-se salientar ainda que, em pacientes cuja descompensação do estado hidrocefálico ocorre somente na vida adulta, os pacientes costumam apresentar quadro clínico de hidrocefalia de pressão normal, apresentando uma tríade clássica de sintomas: distúrbios da marcha, demência e incontinência urinária. De forma frequente, assim como em casos de LOVA (*Long-standing Overt Ventriculomegaly in Adults*), o paciente permanece assintomático durante toda a infância e adolescência, embora déficits cognitivos (coeficiente de inteligência [QI] abaixo da média) sejam de ocorrência comum.

Ainda no que diz respeito à estenose do aqueduto de Sylvius, certos achados devem ser destacados, tais como: as alterações visuais e oculares, as manifestações endócrinas e os sinais extrapiramidais⁹.

As alterações visuais, como hemianopsias e diminuição da acuidade visual estão relacionadas ao papiledema e à compressão do quiasma óptico, enquanto os sinais oculares, como a paralisia vertical do olhar e midríase, estão ligados aos danos gerados ao mesencéfalo, sendo que a midríase tende a aparecer somente em estágios mais avançados de hidrocefalia⁹.

As manifestações endócrinas relacionam-se à compressão do eixo hipotálamo-hipofisário e apresentam-se de formas distintas entre homens e mulheres. Em homens, as alterações mais frequentes são: obesidade, hipogonadismo, diabetes *insipidus*, puberdade pre-

coce e, de forma mais rara, letargia, gigantismo e acromegalia. Em mulheres: amenorreia e obesidade são os achados mais comuns, mas diabetes *insipidus*, hipertricrose e acromegalia também podem ser encontrados⁹.

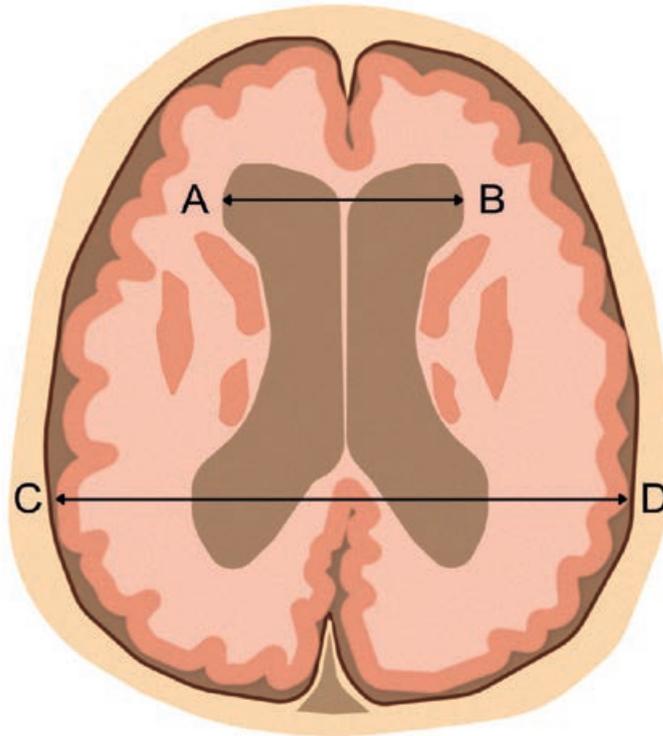
Enfim, depreende-se que os sinais extrapiramidais, estão relacionados com sintomas que mimetizam síndrome parkinsoniana, tais como: bradicinesia, rigidez, tremor de repouso e hipomimia, esses achados são justificados por possíveis alterações da via nigroestriatal. Além disso, paraparesia espástica e alterações do nível de consciência também podem estar presentes, devido ao possível acometimento mesencefálico.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico de hidrocefalia pode ser feito através do espectro clínico já citado, que envolve a presença de sinais e sintomas de hipertensão intracraniana. Em crianças com fontanelas abertas, a hidrocefalia obstrutiva pode provocar aumento desproporcional do perímetro cefálico, abaulamento das fontanelas e irritabilidade. Crianças cujas fontanelas estão fechadas podem apresentar diástase de suturas cranianas⁸.

No entanto, são os exames de imagem que selam o diagnóstico. A tomografia computadorizada (TC) costuma ser o primeiro exame realizado devido à facilidade acesso, maior rapidez e permitir identificar a hidrocefalia. Entretanto, a ressonância magnética (RM) é mais precisa na identificação da etiologia, avaliação e planejamento cirúrgico^{10,11}. Na hidrocefalia por estenose de aqueduto, esses exames demonstram aumento dos cornos temporais > 2mm, dilatação dos ventrículos laterais, dilatação das paredes do III ventrículo em direção caudal, corpo caloso de tamanho reduzido e seu arqueamento superior, e índice de Evans maior que 0,3. Esse índice é calculado pela largura máxima dos cornos frontais (CF) dividido pela largura máxima biparietal (BP)^{8,9,11}. A RM ainda permite estudo do fluxo líquórico pelo exame de contraste de fase (*Phase Contrast – PC-MRI*) que, no caso de suspeita de estenose de aqueduto, demonstra ausência do fluxo nesse local anatômico, confirmando o diagnóstico⁹.

Figura 2. Imagem ilustrativa em corte axial do encéfalo a nível dos ventrículos laterais, em que se observa os parâmetros para o cálculo do índice de Evans.



Fonte: os autores, 2023.

Em crianças com fontanela anterior aberta, a ultrassonografia transfontanelar é o exame de escolha por ser um exame de baixo custo, rápido, sem radiação ionizante e que não precisa de sedação, ao contrário de exames como TC e RM⁸. A ultrassonografia, também, permite diagnóstico intrauterino de hidrocefalia por estenose de aqueduto pela dilatação dos ventrículos laterais e III ventrículo e IV ventrículo normal ou ausência de lúmen no aqueduto, ainda que seja necessário fazer o diagnóstico diferencial com outras malformações⁹.

Uma vez que a apresentação clínica pode ser similar à de outras doenças, os diagnósticos diferenciais devem ser considerados quando avaliado um paciente com hidrocefalia^{12,13}.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais de acordo com a apresentação clínica.

Condições com redução do volume cerebral	Condições com hipertensão intracraniana	Outras condições que podem assemelhar-se
Atrofia (pode ser secundária a drogas, HIV, quimioterapia e infecções)	Hidrocefalia por outra etiologia	Epilepsia
Malformações (agenesia do corpo caloso, displasia septo-óptica, hidranencefalia, Dandy-Walker, atresia da fenda de Luschka e forame de Magendie)	Tumores (cisto coloide, oligodendroglioma, glioblastoma,ependimoma, tumor pineal e craniofaringioma)	Cefaleia enxaqueca/migrânea
Hidrocefalia com pressão intracraniana normal	Hipertensão intracraniana idiopática	Meningite, encefalite ou ventriculite
TCE	Edema cerebral	Doença de Alexander ou Canavan (macrocefalia)
Demência (doença de Creutzfeldt-Jakob, Alzheimer)	Hemorragia intracraniana	
Em pacientes idosos, mudanças relacionadas à idade	Malformações e obstrução venosa	
Porencefalia		

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

O tratamento da hidrocefalia tem como objetivo normalizar a circulação do LCR e deve ser elaborado de maneira individualizada. O tratamento pode ser subdividido em temporário ou definitivo^{14,15}.

TRATAMENTO TEMPORÁRIO

Tratamentos temporários são métodos utilizados para retardar o tratamento definitivo ou para esperar que a causa da hidrocefalia tenha resolução espontânea ou seja retirada cirurgicamente.

O tratamento farmacológico tem pouca utilidade, contudo existem relatos favoráveis à utilização de acetazolamida. Esse tratamento pode ser utilizado no manejo inicial de prematuros com hidrocefalia, enquanto se aguarda o tempo para que a criança atinja um peso mínimo para a cirurgia. A acetazolamida é uma droga que inibe a anidrase carbônica, reduzindo a produção de LCR e controlando temporariamente a hipertensão intracraniana. O seu efeito é potencializado através do uso simultâneo de furosemida, um diurético de alça. No entanto, a acidose metabólica é o seu principal parafefeito e, por isso, deve ser monitorada^{14,15}.

A derivação ventricular externa (DVE) consiste na realização de uma trepanação craniana com a colocação de um dreno no interior do ventrículo, normalmente no corno frontal, conectado a um sistema coletor externo. Possui a vantagem de reduzir a hidrocefalia de forma gradual, sendo possível observar o volume de LCR drenado, assim como monitorar pressão intracraniana e a evolução clínica do paciente. A DVE pode ser utilizada quando o tratamento definitivo com uma válvula de derivação ventricular atrial (DVA) ou peritoneal (DVP) não puder ser realizado naquele momento. Em casos de hidrocefalia obstrutiva associada a tumores cerebrais, a DVE é colocada antes da cirurgia de retirada do tumor e é removida alguns dias depois, não sendo necessária uma DVA ou DVP¹⁴.

TRATAMENTO DEFINITIVO

A decisão de indicação para tratamento cirúrgico definitivo é determinada pela presença de hipertensão intracraniana, pela intensidade e disfunção neurológica, pelo grau de dilatação ventricular, pelo tipo específico de lesão patológica e pela localização do processo expansivo, que causa a obstrução. Além disso, deve-se excluir as situações em que a ventriculomegalia é secundária a uma atrofia cerebral¹⁴.

O tratamento da hidrocefalia secundária à estenose aquedutal pode ser realizado através do implante de derivação extracraniana, como as derivações ventrículo-peritoneais (DVP) ou ventrículo-atriais (DVA), ou ainda por meio de neuroendoscopia, terceiroventriculostomia endoscópica (TVE), a qual permite uma abordagem minimamente invasiva⁹.

A colocação de válvulas de derivação ventricular, peritoneal ou atrial, é um procedimento cirúrgico simples, porém expõe o paciente a um potencial de inúmeras complicações futuras, já que, em algumas situações, é a única forma de tratamento, mas uma vez realizado o *shunt*, dificilmente os mecanismos de circulação líquórica serão restabelecidos de forma a possibilitar a retirada da válvula. O local preferencial é a cavidade peritoneal (DVP), uma vez que a colocação no átrio (DVA) é resguardada como segunda opção, pois o cateter no sistema venoso (jugular) e no átrio esquerdo está mais frequentemente associado a oclusões por coágulos e infecções potencialmente graves, com risco de morte¹⁴.

Nessa perspectiva, as derivações estabelecem uma comunicação entre o espaço liquórico e uma cavidade, peritoneal ou atrial, capaz de reabsorver o LCR. Em geral, o *shunt* é composto de cateteres proximal (ventricular) e distal (peritoneal ou atrial), um reservatório e uma válvula que permite um fluxo unidirecional exclusivamente. Uma trepanação é feita para a inserção do cateter proximal dentro do ventrículo, conectando-o ao reservatório, localizado no tecido subcutâneo. Assim, a válvula é responsável por regular o fluxo de LCR para o cateter distal na cavidade corporal, onde o líquido será reabsorvido^{14,15}.

As principais vantagens do *shunt* são que ele pode ser usado para todos os tipos de hidrocefalia, é tecnicamente simples e possui uma taxa de mortalidade muito baixa. No entanto, problemas mecânicos do *shunt*, como desconexão, oclusão, drenagem excessiva e disfunção valvar costumam ser comuns⁹.

A TVE é uma opção de tratamento para pacientes com hidrocefalia não-comunicante, que possuam o espaço subaracnoideo livre e adequado para absorção liquórica¹⁴. O procedimento é realizado por meio de uma trepanação frontal junto à sutura coronariana a 3cm da linha média. Em seguida, ao adentrar no corno frontal do ventrículo lateral, identifica-se o forame de Monro. Passa-se o endoscópio pelo forame e logo visualiza-se o assoalho do terceiro ventrículo. Normalmente, o local ideal para a fenestração, no assoalho do terceiro ventrículo, é o meio caminho entre os corpos mamilares e o infundíbulo da hipófise. Esse procedimento, por sua vez, só é possível mediante o aumento dos ventrículos, possibilitando a passagem do líquido cefalorraquidiano para as cisternas da base, com posterior absorção junto a convexidade¹⁴.

A TVE é, por sua vez, um procedimento minimamente invasivo, rápido e que oferece menores riscos de infecções quando comparadas aos *shunts*. Porém, esse procedimento parece apresentar mais riscos em crianças abaixo de dois anos e, principalmente, menores de 6 meses, além de complicações como hemorragias por ruptura da artéria basilar, lesões na região de hipotálamo e hemorragias intraventriculares^{14,15}.

REFERÊNCIAS

1. Rekate HL. A contemporary definition and classification of hydrocephalus. *Semin Pediatr Neurol.* 2009;16(1):9-15.
2. Williams MA, Razumovsky AYe. Cerebrospinal fluid circulation, cerebral edema, and intracranial pressure. *Curr Opin Neurol.* 1993;6(6):847-53.
3. Dandy WE, Blackfan KD. An Experimental and Clinical Study of Internal Hydrocephalus. *J Am Med Assoc.* 1913;61(25):2216-7.
4. Koleva M, Jesus O de. Hydrocephalus. *StatPearls.* 2021.
5. Oi S, Shimoda M, Shibata M, *et al.* Pathophysiology of long-standing overt ventriculomegaly in adults. *J Neurosurg.* 2000;92(6):933-40.
6. Persad AR, Bass V, Meguro K. Asymptomatic hydrocephalus. *CMAJ.* 2021;193(14):E480.
7. Worsley C, Gaillard F. Aqueduct stenosis. *Radiopaedia.org.* 2008.
8. Siqueira, MG. *Tratado de Neurocirurgia.* São Paulo: Editora Manole; 2016.
9. Cinalli G, Spennato P, Nastro A, Aliberti F, Trischitta V, Ruggiero C, Mirone G, Cianciulli E. Hydrocephalus in aqueductal stenosis. *Childs Nerv Syst.* 2011;27(10):1621-42.
10. Maller VV, Gray RI. Noncommunicating Hydrocephalus. *Semin Ultrasound CT MR.* 2016;37(2):109-19.
11. Langner S, Fleck S, Baldauf J, Mensel B, Kühn JP, Kirsch M. Diagnosis and Differential Diagnosis of Hydrocephalus in Adults. *Rofo.* 2017;189(8):728-739.
12. Tolias CM, Giamouriadis A, Hogg FRA, Ghimire P. *Neurosurgery.* Springer International Publishing; 2019.
13. Greenberg MS. *Handbook of neurosurgery.* New York: Thieme; 2010.
14. Chaves MLF, Finkelsztejn AS. *Rotinas em neurologia e neurocirurgia.* Artmed Editora; 2009.
15. Rowland LP, Pedley TA. *Merrit – Tratado de Neurologia.* 13a ed. Guanabara; 2018.

HIDROCEFALIA NÃO COMUNICANTE: ESTENOSE DE AQUEDUTO

A hidrocefalia não comunicante por estenose de aqueduto corresponde ao acúmulo de líquido no sistema ventricular por obstrução estenótica do Aqueduto de Sylvius. Responsável por 10% da hidrocefalia em adultos. Pode ser congênita ou adquirida por compressão intrínseca ou extrínseca

Quadro clínico

Sinais clássicos

cefaleia, náuseas, vômitos, papiledema e diminuição da consciência

Outros sinais

alteração visual, sinais extrapiramidais e alterações endócrinas

Sinais

extrapiramidais

bradicinesia, tremor de repouso e rigidez

Alterações **endócrinas**
obesidade, hipogonadismo, puberdade precoce, diabetes *insipidus*, amenorrea

Diagnóstico por imagem

Ressonância Magnética

- Índice de Evans > 0,3
- Dilatação dos ventrículos laterais e 3º ventrículo
- Análise do fluxo do LCR

Ultrassonografia transfontanelar

- Pacientes pediátricos
- Dilatação dos ventrículos laterais e 3º ventrículo
- 4º ventrículo normal

TC de crânio

Tratamento

Temporário

- Farmacológico: mais utilizado em prematuros
- DVE: realizado quando não é possível realizar uma DVP ou DVA ou antes de cirurgias de retirada de tumor com efeito obstrutivo

Definitivo

- DVP e DVA: procedimento simples, DVP como local de primeira escolha, baixo risco de mortalidade, porém problemas mecânicos no *shunt* são comuns
- TVE: procedimento minimamente invasivo, realizado em situações de ventriculomegalia e espaço subaracnóideo livre, porém risco elevado em menores de 6 meses



CAPÍTULO 65

HIDROCEFALIA DE PRESSÃO NORMAL

Tiago Domingos Teixeira Rincon
João Roberto de Melo
Guilherme Perez de Oliveira
Rodrigo de Assis Massote
João Victor Pires Correa Curi
Roberto Alexandre Dezena

INTRODUÇÃO

A hidrocefalia de pressão normal (HPN) refere-se ao tamanho ventricular aumentado patologicamente, porém com abertura normal de punção lombar (PL). É uma forma de hidrocefalia comunicante, onde não há bloqueio da circulação de líquido cefalorraquidiano (LCR) pelas estruturas anatômicas do sistema ventricular, como, por exemplo, na estenose do aqueduto de Sylvius, que comunica o terceiro ao quarto ventrículo. A hidrocefalia comunicante, na maioria das vezes, decorre da dificuldade de absorção pelas granulações da aracnoide para o lúmen dos seios venosos durais¹.

Além disso, pode ser classificada em duas formas: secundária (HPNs), quando está associada a uma causa etiológica definida, tal como traumatismo cranioencefálico, hemorragia subaracnoide ou meningite; e idiopática (HPNi), quando não há relação com outra etiologia¹.

EPIDEMIOLOGIA

A HPN é uma condição rara e de incidência variável, alcançando uma variação de 2 a 20 indivíduos para cada milhão de habitantes por ano, com discrepâncias entre amostras de diferentes populações^{2,3,4}.

Pode ocorrer em todas as faixas etárias, aumentando em prevalência com a idade. É mais comum em indivíduos acima dos 60 anos, segundo estudos publicados por Petersen e Black.

Em estudo publicado por Jaraj, essa prevalência aumentou em 0,2% em pessoas entre os 70 e 79 anos e em 20% em pessoas com 80 anos ou mais. Ademais, em estudo publicado por Maramau, a prevalência foi igual em ambos os sexos.

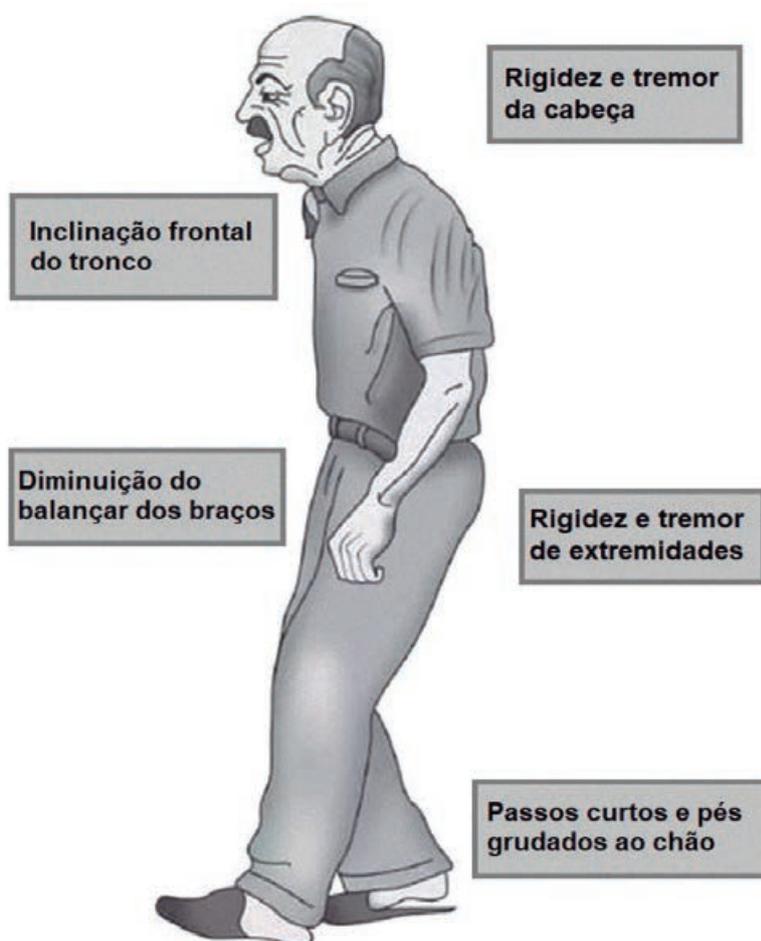
QUADRO CLÍNICO

O quadro clínico da HPN é caracterizado por uma tríade clássica: alteração na marcha; disfunção cognitiva; e incontinência urinária^{5,6}.

A marcha típica da HPN é conhecida como marcha magnética, contudo, nem todos os pacientes terão essa apresentação, não sendo critério para descartar diagnóstico. As alterações de marcha estão diretamente relacionadas ao tipo de acometimento cortical que o paciente apresenta. Outros sinais clínicos de alteração de marcha são a marcha com base alargada,

passos com amplitude diminuída, dificuldade para virar todo o corpo e instabilidade postural. Esses sintomas podem estar presentes em diversas outras comorbidades como estenose de medula, acidente vascular encefálico e neuropatia diabética^{5,6}.

Figura 1. Imagem demonstra características da marcha magnética.



Fonte: os autores, 2023.

Quanto à disfunção cognitiva, os pacientes possuem, em sua maioria, diminuição de atenção, movimentos lentos, apatia e anomia. Todos são sintomas que, também, podem estar presentes em outras demências que acompanham a terceira idade. Quanto aos sintomas urinários, estão presentes tanto a urgência miccional, polaciúria como a incontinência, e são os primeiros sintomas a aparecer na maioria dos pacientes⁶.

A demência pode ou não se desenvolver ao final da doença e a memória pode ser perdida posteriormente. Trata-se de um quadro reversível, quando submetido a tratamento, por isso a importância do reconhecimento e do diagnóstico precoce. No entanto, a dificuldade está na possível associação dos sinais e sintomas com outras patologias neurodegenerativas, como a doença de Alzheimer⁶.

DIAGNÓSTICO

SEMIOLOGIA

Como evidenciado no quadro clínico, o olhar semiológico dos pacientes idosos com HPN é pouco específico para fins diagnóstico, haja vista os diversos diagnósticos diferenciais para a idade de maior prevalência da HPN com outras patologias neurodegenerativas e urinárias⁶.

Portanto, o diagnóstico dessa patologia não pode ficar restrito a anamnese e exame físico, principalmente quando se trata de pacientes idosos. Nesse sentido, o diagnóstico pode ser facilitado com o auxílio de exames laboratoriais e de imagem, somados a história clínica e exame físico do paciente^{6,7}.

EXAMES LABORATORIAIS

No tocante aos exames laboratoriais, realiza-se um exame de LCR com *tap test* que possui um princípio de diagnóstico e terapêutico, quando em casos confirmados de HPN devido ao alívio dos sintomas. O exame possui caráter diagnóstico, pois quando não é observado aumento da pressão intracraniana durante a punção lombar e, principalmente, quando o paciente evolui com melhora, conclui-se o diagnóstico de HPN^{6,8}.

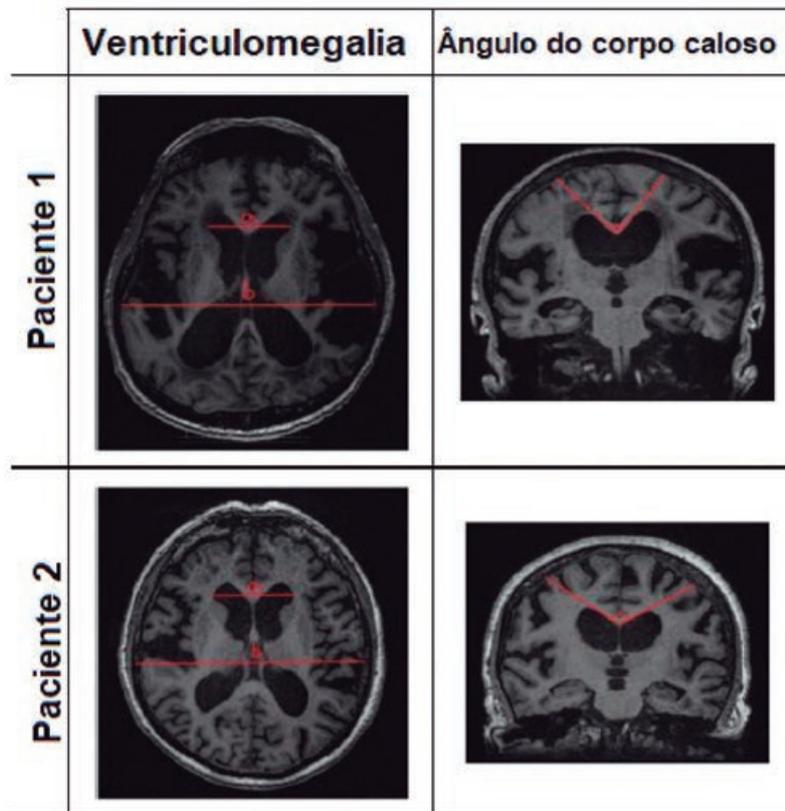
Ainda, para diagnóstico diferencial, pode ser realizado um teste para biomarcadores de demência no LCR e, assim, direcionar para um caso de HPN ou um quadro demencial^{6,8}.

EXAMES DE IMAGEM

Já nos exames de imagem, deve ser realizada uma tomografia computadorizada (TC) do crânio ou, então, uma ressonância magnética (RM) do crânio que pode identificar com muita sensibilidade as alterações características do acúmulo de LCR^{6,7}.

Na RM, observa-se a perda da anatomia normal do corpo caloso, possibilitando a visualização apenas da sua porção anterior no corte sagital e, também, a dilatação dos ventrículos laterais devido à drenagem ineficaz do LCR. Além disso, pode ser realizada, também, uma RM com estudo do fluxo liquórico que possibilita a identificação do retardo na drenagem⁷.

Figura 2. As imagens mostram dois pacientes com sinal de ventriculomegalia positivos, sendo indicativos para HPN. O paciente 1 possui o ângulo do corpo caloso agudo, também indicativo para HPN, diferentemente do paciente 2.



Fonte: adaptada de Skalický *et al.*, 2020⁷.

Além disso, a RM é importante para acompanhar a inserção correta de um cateter temporário de drenagem que junto com melhora dos sintomas após a realização de uma punção de LCR, seguida pela melhora da marcha, uma forma diagnóstica de HPN⁷.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Estando mais prevalente em pacientes acima dos 60 anos, esses sintomas são facilmente identificados nessa população mesmo que não possuam HPN. Logo, há uma dificuldade para o reconhecimento dessa clínica e também da necessidade de descarte de outros diagnósticos diferenciais¹⁰.

Quanto à alteração de marcha, diversas doenças neurológicas podem causar a mesma sintomatologia e possuem uma prevalência maior que a HPN, principalmente para a idade

mais acometida. Exemplos comuns são a doença de Parkinson, acidente vascular encefálico e a doença de Huntington. Para a diferenciação delas a investigação de histórico familiar, a clínica da evolução e outros sintomas associados já podem guiar a hipótese diagnóstica, seja para aumentar ou diminuir a suspeita de HPN^{10,11}.

Já as queixas urinárias, também, são muito comuns em pacientes acima de 60 anos e mais comum por causas urológicas. Assim, uma avaliação urológica inicial poderia descartar a possibilidade de HPN e fechar diagnóstico para outra patologia como, por exemplo, câncer de próstata ou hiperplasia prostática benigna¹².

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais para hidrocefalia de pressão normal.

Hidrocefalia obstrutiva
Hidrocefalia congênita
Estenose do aqueducto cerebral
Doença cerebrovascular
Acidente vascular encefálico
Doença de Parkinson
Doença de Alzheimer
Doença de Huntington
Infecções do sistema nervoso central
Demência frontotemporal
Degeneração corticobasal
Tumor de sistema nervoso central
Tumor de medula espinhal
Câncer de próstata

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

TRATAMENTO CLÍNICO

A HPN ainda é uma condição para qual pouco se possui métodos não-cirúrgicos para tratamento. Dessa forma, o tratamento clínico pode ser chamado também de tratamento temporário, uma vez que se baseia em métodos utilizados para retardar o tratamento definitivo ou aguardar uma resolução espontânea da condição, como também uma retirada cirúrgica⁸.

Este tratamento baseia-se no manejo inicial de prematuros hidrocefálicos até a sua resolução para que a criança atinja um peso mínimo para o tratamento definitivo com a colocação de uma válvula. Ministra-se a acetazolamida, que reduz a produção de LCR, controlando temporariamente a HIC em mais da metade dos casos de hidrocefalia em menores de um ano, cerca de 50% dos casos^{8,13}.

Seu efeito é potencializado pela coadministração de furosemida, um diurético de alça. A acetazolamida pode ser iniciada com 25 mg/kg/dia, dividida em três doses orais, que podem ser aumentadas para 100 mg/kg/dia. A acidose metabólica é o principal efeito e deve ser monitorada¹³.

A PL, também, pode ser um tratamento temporário clínico. No entanto, pode oferecer riscos de herniação em casos de hidrocefalia obstrutiva. Utiliza-se a técnica em casos de pacientes estáveis com meningite tuberculosa¹³.

TRATAMENTO CIRÚRGICO

O tratamento cirúrgico pode ser dividido em tratamento temporário e definitivo¹⁴. No temporário, temos a utilização da cirurgia para inserção de um sistema de drenagem denominado DVE (derivação ventrículo externa) que permite que o LCR em excesso seja drenado do cérebro. O implante de drenagem permanece no corpo da pessoa pelo resto de sua vida. Pode ser realizado na sala de emergência, na UTI ou no bloco cirúrgico¹⁴.

Já em tratamentos definitivos, geralmente utilizam-se válvulas, cada uma com diferentes funcionamentos e, atualmente, a medicina opta pelo uso de válvulas de derivação ventricular (*shunts*) atrial (DVA) ou peritoneal (DVP). Se faz preferência pela DVP, deixando-se a DVA para situações em que a cavidade peritoneal não pode ser utilizada. O cateter distal é colocado no sistema venoso (jugular) e no átrio esquerdo¹⁴.

As válvulas podem ser classificadas em válvula de pressão diferencial padrão, com controle de fluxo e pressão diferencial com ajuste externo. Todos os sistemas valvulares para o tratamento da HPN são similares em eficiência, visto que estudos falharam em demonstrar superioridade de um sistema em relação ao outro¹⁴.

No entanto, os sistemas podem apresentar complicações, como falha mecânica, infecções e complicações hidrodinâmicas (muito pelo excesso de drenagem líquórica)¹⁴.

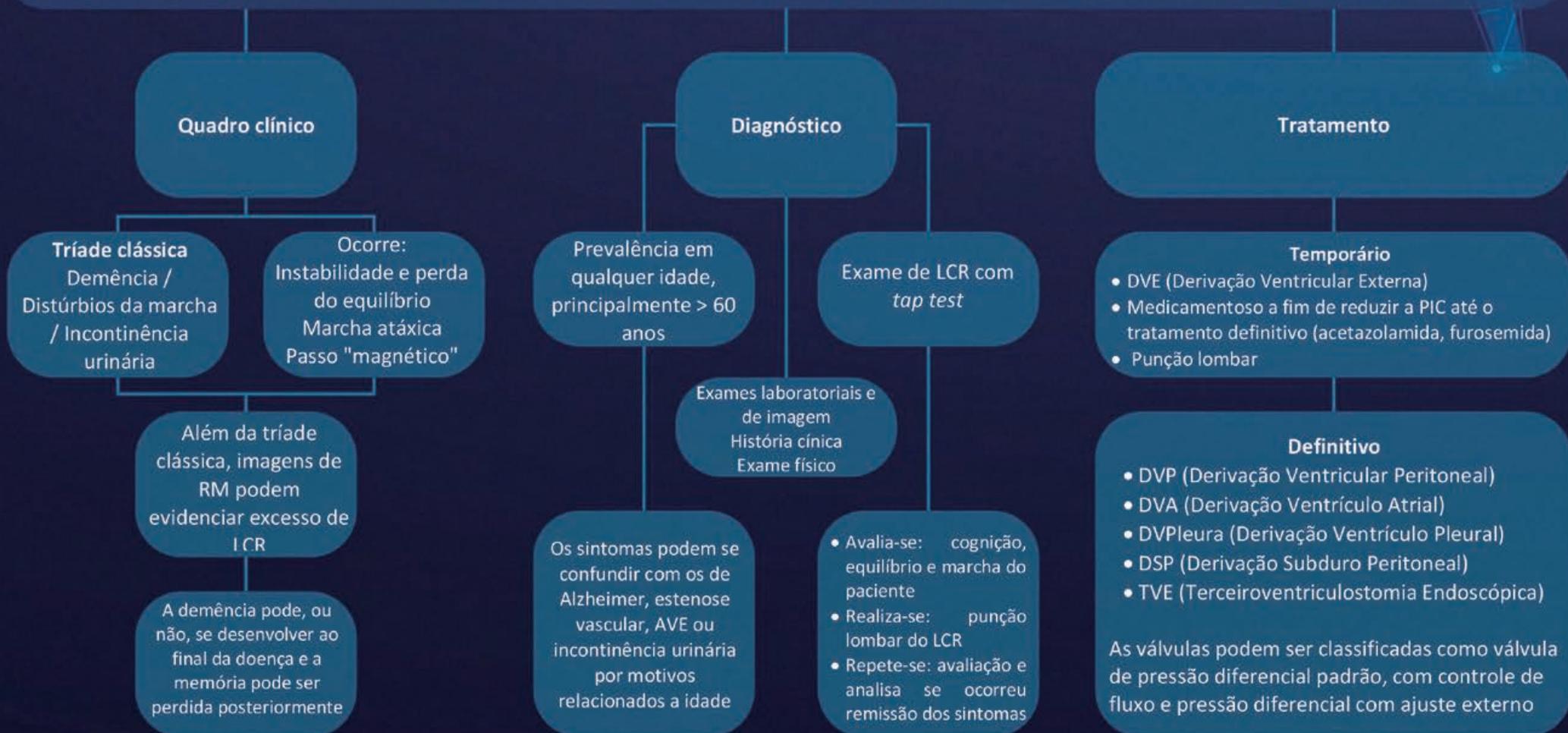
Um método mais novo é a terceiroventriculostomia endoscópica (TVE), que consiste na realização de um orifício no assoalho do terceiro ventrículo para passagem do LCR para as cisternas de base. É um tratamento preferencial para pacientes com hidrocefalia não comunicante e é priorizado em relação à colocação de válvulas, visto que possui maior taxa de sucesso e menores taxas de complicação¹⁴.

REFERÊNCIAS

1. Krauss J, Halve B. Normal pressure hydrocephalus: survey on contemporary diagnostic algorithms and therapeutic decision-making in clinical practice. *Acta Neurochir.* 2004;146:379–388.
2. Tisell M, Höglund M, Wikkelsø C. National and regional incidence of surgery for adult hydrocephalus in Sweden. *Acta Neurol Scand.* 2005;112(2):72-5.
3. Klassen BT, Ahlskog JE. Normal pressure hydrocephalus: how often does the diagnosis hold water? *Neurology.* 2011;77(12):1119-25.
4. Jaraj D, Rabiei K, Marlow T, Jensen C, Skoog I, Wikkelsø C. Prevalence of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurology.* 2014;82(16):1449-54
5. Kuriyama N, Miyajima M, Nakajima M, *et al.* Nationwide hospital-based survey of idiopathic normal pressure hydrocephalus in Japan: Epidemiological and clinical characteristics. *Brain Behav.* 2017;7(3):e00635
6. Black PM, Ojemann RG, Tzouras A. CSF shunts for dementia, incontinence, and gait disturbance. *Clin Neurosurg.* 1985;32:632-51.
7. Skalický P, Mládek A, Vlasák A, De Lacy P, Beneš V, Bradáč O. Normal pressure hydrocephalus-an overview of pathophysiological mechanisms and diagnostic procedures. *Neurosurg Rev.* 2020;43(6):1451-1464
8. Marmarou A, Young HF, Aygok GA, Sawauchi S, Tsuji O, Yamamoto T, Dunbar J. Diagnosis and management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus: a prospective study in 151 patients. *J Neurosurg.* 2005;102(6):987-97
9. Graff-Radford NR, Jones DT. Normal Pressure Hydrocephalus. *Continuum (Minneapolis Minn).* 2019;25(1):165-186
10. Passos-Neto CEB, Lopes CCB, Teixeira MS, Studart Neto A, Spera RR. Normal pressure hydrocephalus: an update. *Arq Neuropsiquiatr.* 2022;80(5 Suppl 1):42-52.
11. Chaves MLF, Finkelsztejn A, Stefani MA. Rotinas em neurologia e neurocirurgia. (Rotinas). São Paulo: Grupo A; 2008.
12. Siqueira MG. Tratado de Neurocirurgia. São Paulo: Editora Manole; 2016.
13. Greenberg MS. Manual de Neurocirurgia. 8a ed. São Paulo: Thieme Brazil; 2017.
14. Petersen RC, Mokri B, Laws ER Jr. Surgical treatment of idiopathic hydrocephalus in elderly patients. *Neurology.* 1985;35(3):307-11.

HIDROCEFALIA DE PRESSÃO NORMAL - HPN

Também chamada de síndrome de Hakim-Adams, caracteriza-se pelo tamanho ventricular aumentado patologicamente, porém com a abertura normal de punção lombar. Forma de hidrocefalia comunicante, onde não há bloqueio da circulação de LCR pelas estruturas anatômicas do sistema ventricular (por ex., na estenose do aqueduto de Sylvius, que comunica o terceiro ao quarto ventrículo)





CAPÍTULO 66

APOPLEXIA PITUITÁRIA

Bruna Karoliny Sales Guimarães
Cristhian Douglas Santos do Carmo
Fabiana Ramos Vieira
Clayton de Jesus Barbosa
Crisdan Cainã Costa Chagas
Arthur Maynard Pereira Oliveira

INTRODUÇÃO

Apoplexia pituitária (AP) é um distúrbio potencialmente fatal decorrente de infarto isquêmico agudo e/ou hemorrágico da hipófise. Pearce Bailey descreveu o primeiro caso de hemorragia de adenoma hipofisário em 1898, mas o termo apoplexia pituitária foi criado somente em 1950, por Brougham. Majoritariamente, a AP envolve um adenoma hipofisário sem diagnóstico prévio. Por ser uma emergência médica e cirúrgica em muitos casos, a identificação e intervenção imediatas são imperativas para melhor prognóstico^{1,2}.

EPIDEMIOLOGIA

Trata-se de um evento raro. Segundo estudos epidemiológicos, sua prevalência é de cerca de 6,2 casos por 100.000 habitantes e sua incidência anual é de 0,17 episódios por 100.000³. Entre 2 a 12% dos pacientes com qualquer tipo de adenoma apresentam apoplexia e, entre 60 a 80% dos casos, o adenoma hipofisário não era uma condição previamente conhecida^{1,2}.

FATORES PREDISPONENTES E PRECIPITANTES

FATORES PRECIPITANTES

Fatores precipitantes são identificados em 10 a 40% dos casos, dentre eles: cirurgia prévia de grande porte, traumatismo cranioencefálico, teste dinâmico endocrinológico, procedimentos angiográficos, distúrbios hemorrágicos, bem como alguns medicamentos (por ex.: antiplaquetários, anticoagulantes, agonistas dopaminérgicos ou agonistas das gonadotrofinas)^{1,2,4,5}.

INFLUÊNCIA DO SUBTIPO DE ADENOMA

AP é observada mais frequentemente em pacientes com adenoma hipofisário não funcionante (AHNF). Isso pode ser explicado por os AHNFs serem mais frequentes e geralmente maiores que os adenomas funcionantes. Outros tipos de tumores comumente reportados incluem prolactinomas e adenomas secretores de GH^{1,2,4}.

FISIOPATOLOGIA

Há duas formas de apresentação: apoplexia de um adenoma hipofisário (mais frequente) ou de toda a glândula⁴. Embora sua fisiopatologia seja pouco conhecida, sabe-se que tumores hipofisários demandam altas necessidades metabólicas e, portanto, qualquer condição que interfira nesse equilíbrio pode ocasioná-la⁶.

A vascularização da hipófise é realizada pelas artérias hipofisárias superior e inferior, que são sensíveis a pressões mais elevadas (por ex: atividade física e hipertensão arterial), e pelo sistema porta-hipofisário, altamente suscetível a pressões baixas (por ex., cirurgias, radioterapia e anestesia). Esse sistema está relacionado principalmente ao suprimento da adenohipófise, enquanto a neurohipófise é irrigada pela artéria hipofisária inferior. Assim, a AP desencadeada por hipovolemia ou hipotensão gera isquemia da adenohipófise, enquanto a neurohipófise é preservada^{2,3,6-8}.

Por outro lado, adenomas hipofisários, apesar de também receberem suprimento sanguíneo da artéria hipofisária inferior, apresentam uma vascularização intrínseca pobre, com vasos menos densos e angiogênese anormal, que leva à formação de vasos frágeis e suscetíveis a hemorragia. Assim, a incompatibilidade entre a alta demanda metabólica (própria do adenoma ou induzida por testes dinâmicos da hipófise) e o suprimento sanguíneo em um cenário de baixo fluxo, pode gerar apoplexia do adenoma^{6,8-10}. Além disso, as pressões intratumoral e intrasselar, naturalmente aumentadas devido ao rápido crescimento do tumor, contribuem para sua má perfusão e, conseqüentemente, para o mecanismo de isquemia¹¹.

Existe, também, uma possível correlação da AP na gestação, que pode ser explicada pela hiperplasia lactotrófica da glândula durante a gravidez. Conseqüentemente, há incremento na pressão sobre os vasos e aumento do fluxo sanguíneo por estímulo do estrogênio, que tendem a ser revertidos 6 meses após o parto. Síndrome de Sheehan é um exemplo de infarto pituitário que sucede sangramento massivo pós-parto, levando a hipopituitarismo^{2,3,7}. Mais recentemente, estudos indicaram associação entre AP e a infecção pelo SARS-CoV-2, bem como à vacina contra o vírus, pelo mecanismo, ainda pouco esclarecido, de aumento de coagulopatias^{2,3,7,8}.

QUADRO CLÍNICO

A apresentação clínica da AP ocorre de forma aguda ou subaguda, a depender da gravidade do sangramento, do edema e da necrose, com aparecimento dos sintomas entre 24 a

72h ou mais^{3,12}. Existe, ainda, a apoplexia subclínica, identificada incidentalmente por exames de imagem de rotina em pacientes assintomáticos. Esse grupo, apesar de mais frequente, não se enquadra no espectro da AP⁴.

O principal sintoma é a cefaleia frontal ou retro-orbital em trovoada. Existem relatos também de *status* migranoso e cefaleia paroxística hemicraniana, em menor frequência. Em alguns casos, a cefaleia pode vir acompanhada de náuseas, vômitos e fotofobia e, por isso, é importante a avaliação minuciosa para diagnóstico diferencial com outras patologias, como a meningite e a hemorragia subaracnoidea^{3,12-14}.

Outro achado comum é a paralisia do olhar conjugado, devido à invasão do seio cavernoso pela expansão tumoral, em especial por compressão dos nervos oculomotor ou abducente. Por vezes, esse sintoma é a única apresentação de AP^{15,16}. Alterações no campo visual, também, podem ser descritas, devido à compressão do quiasma óptico, causando hemianopsia bitemporal¹²⁻¹⁴.

A maioria dos pacientes apresenta uma ou mais alterações endocrinológicas que podem ser prévias ao evento hemorrágico, explicada pelo próprio tumor, ou resultante dos efeitos necróticos que sucedem o sangramento. Dentre os principais distúrbios podemos destacar insuficiência adrenal secundária, hipotireoidismo secundário e hipogonadismo¹³. Há também relatos de alteração na liberação de prolactina, uma vez que a compressão da haste hipofisária impede a chegada de dopamina na adenohipófise, gerando uma desconexão entre hipotálamo e hipófise, ocasionando hiperprolactinemia¹⁶. Uma pequena parcela dos pacientes pode, ainda, evoluir com sintomas de diabetes *insipidus*¹³.

DIAGNÓSTICO

SEMIOLOGIA

Tendo em vista o quadro clínico descrito, é imprescindível uma avaliação semiológica detalhada para o diagnóstico da doença. Por ser o sintoma mais comum da AP, o diagnóstico deve ser considerado para pacientes com cefaleia intensa de início súbito, com ou sem sintomas neuro-oftalmológicos³.

Pacientes com histórico de tumor hipofisário devem ser observados regularmente em busca de sintomas da AP, devido ao alto grau de correlação entre ambas as afecções¹⁷. Tais pacientes devem ser adequadamente orientados a reconhecer os sinais e sintomas da AP, para que busquem um serviço de urgência. Na suspeita inicial de AP, deve-se procurar por

efeitos de disfunção hipofisária (por ex., hipogonadismo)³. Ademais, deve-se, também, realizar a avaliação neuro-oftalmológica, por meio de testes semiológicos como a campimetria por confrontação e, se necessário, o campo visual de Goldman e a campimetria de Humphrey¹⁸.

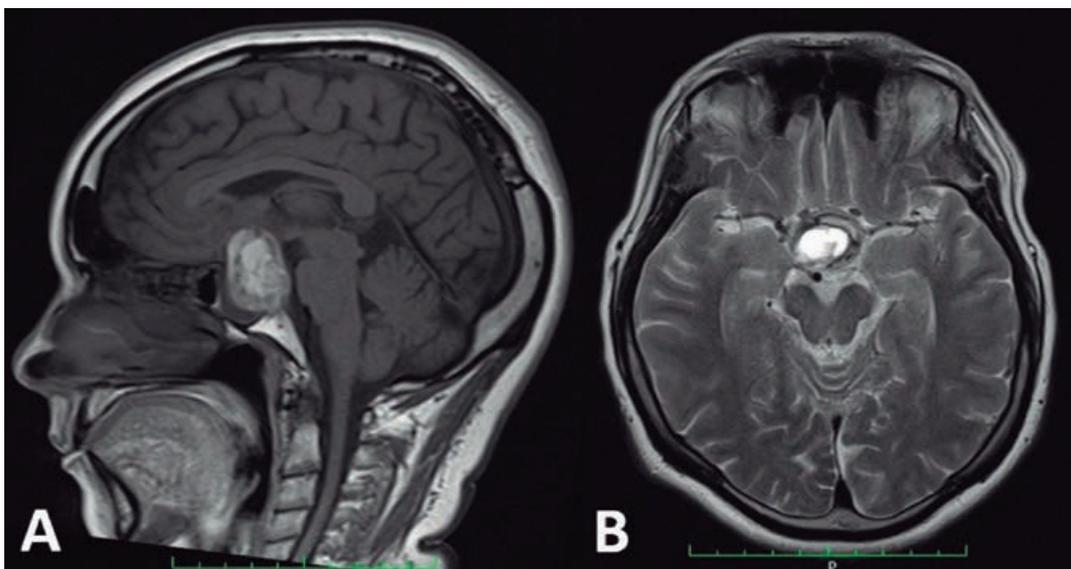
EXAMES LABORATORIAIS

Diante da suspeita de AP, deve-se coletar amostras de sangue para a avaliação de hemograma, coagulograma, eletrólitos, marcadores de função hepática e renal, dosagem ao acaso de cortisol, prolactina, TSH, T4 livre, IGF-1, GH, LH e FSH, além de testosterona em indivíduos do sexo masculino e estradiol no sexo feminino¹⁷.

EXAMES DE IMAGEM

A ressonância magnética (RM) é o exame padrão-ouro para o diagnóstico de AP. Contudo, por sua maior disponibilidade e acessibilidade, a tomografia computadorizada (TC) é o método mais utilizado na prática clínica. Enquanto a TC detecta hemorragia em 20 a 40% dos casos, a RM o faz em cerca de 89%. Em 8% dos casos, pode ser visto infarto do tumor³.

Figura 1. Apoplexia hipofisária hemorrágica subaguda, dentro de um adenoma hipofisário. **A.** Imagem de RM sagital em T1 demonstrando hipersinal intrasselar com extensão suprasselar; **B.** Imagem axial T2, mostrando região mais central com hipersinal (metahemoglobina extracelular), enquanto a camada externa contém sangue remanescente e restos de tecido tumoral.



Fonte: os autores, 2023.

Na RM, em ponderações T1 e T2, lesões hemorrágicas apresentam hiposinal na fase aguda; contudo, na fase hiperaguda, apresentam hipersinal (Tabela 1). Para a visualização de infartos, a imagem ponderada em difusão (DWI) é muito útil, pois detecta hipersinal poucos minutos após o evento isquêmico^{1,19}.

Tabela 1. Aparência da hemorragia na RM. Hb: hemoglobina; Hipo: hipointenso; Hiper: Hiperintenso; RM: ressonância magnética.

Tempo de apresentação	Produtos sanguíneos	Sinal em T1	Sinal em T2
Agudo (0-7 dias)	Desoxi-Hb intracelular	Hipo	Hipo
Subagudo inicial (7-14 dias)	Meta-Hb intracelular	Hiper	Hipo
Subagudo tardio (15-30 dias)	Meta-Hb extracelular	Hiper	Hiper
Crônico (>30 dias)	Hemossiderina	Hipo	Hipo

Fonte: modificada de Goyal *et al.*, 2018¹⁹.

Figura 2. Vista sagital, TC em homem de 50 anos de idade, demonstrando massa hiperdensa na região hipofisária.



Fonte: os autores, 2023.

Na TC sem contraste, o sangue é hiperdenso na fase aguda (até cerca de 6h do surgimento dos sintomas). Após alguns dias, sua densidade reduz, tornando difícil detectá-lo^{1,3}. Em casos de infarto não hemorrágico, dificilmente serão observadas alterações na TC sem contraste; entretanto, após administração de contraste, é possível visualizar realce periférico, sugestivo de AP¹⁹.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais de apoplexia pituitária.

Hemorragia subaracnoidea
Meningite bacteriana
AVC isquêmico

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

O tratamento do paciente que se apresente com AP pode ser conservador ou requerer intervenção cirúrgica e necessita da avaliação individualizada de cada paciente por uma equipe multidisciplinar, envolvendo a Neurocirurgia, a Endocrinologia e a Oftalmologia. Contudo, muitas são as controvérsias em relação à seleção dos pacientes candidatos a cada modalidade terapêutica, principalmente por não haver um corpo sólido de evidências que norteiam essa decisão. Isso se deve tanto pela raridade da patologia quanto pela heterogeneidade dos pacientes, o que dificulta o planejamento metodológico dos estudos^{17,20}. Abaixo, discutiremos como conduzir cada abordagem terapêutica.

TRATAMENTO CLÍNICO

Todos os pacientes com quadro de AP devem ser inicialmente estabilizados com medidas clínicas. É necessário monitorizar esses pacientes, avaliar seu balanço hidroeletrólítico e repor fluidos, se necessário¹⁷.

Pacientes com instabilidade hemodinâmica, rebaixamento do nível de consciência e sintomas neuro-oftalmológicos importantes (por ex: turvação visual ou alterações graves em campos visuais) são candidatos a corticoterapia empírica, dada a fisiopatologia da doença,

em especial a hidrocortisona 100 a 200mg intravenosa em *bolus*, nos pacientes adultos. Em seguida, pode-se optar pela bomba de infusão a uma vazão de 2 a 4mg/h ou pela aplicação intramuscular de 50 a 100mg, a cada 6h¹⁷.

Após a estabilização, reduz-se a dose de hidrocortisona para 20 a 30 mg, divididos em 3 doses por via oral, considerando que o paciente já não apresente náuseas ou vômitos e tolere a ingestão por esta via. Em 2 a 3 meses da resolução do quadro agudo, faz-se necessária a dosagem da reserva de ACTH¹⁷.

Para aqueles que não preenchem nenhum critério de necessidade urgente de reposição de corticosteroides, com os sintomas anteriormente descritos, pode-se decidir pela corticoterapia em caso de níveis de cortisol sérico (colhidos às 9h da manhã) abaixo de 550nmol/L¹⁷.

TRATAMENTO CIRÚRGICO

Há uma tendência em indicar a cirurgia precocemente para tumores mais volumosos e com sintomas mais graves e refratários ao tratamento clínico²⁰. Apesar de a maioria dos pacientes com sintomas leves poderem ser manejados conservadoramente, não é seguro afastar totalmente a necessidade de intervenção cirúrgica. Em caso de piora ou persistência do déficit visual, a despeito do tratamento clínico, a cirurgia descompressiva passa a ser uma opção nos pacientes estáveis. A paralisia do olhar (NC III, IV e VI) isoladamente, no entanto, não configura critério para cirurgia, visto que costuma se resolver espontaneamente em poucos dias a semanas¹⁸. Atualmente, é reconhecido que a intervenção cirúrgica em até 8 dias do início dos sintomas apresenta melhores desfechos quanto à acuidade visual e aos defeitos de campo visual^{17,20,21}. A abordagem de escolha é a cirurgia endonasal via transesfenoidal para ressecção máxima ou submáxima do tumor e deve ser realizada, preferencialmente, por neurocirurgiões experientes na técnica^{17,20}.

O pós-operatório imediato destes pacientes requer avaliação contínua dos níveis hormonais. Dentre os exames a serem solicitados, estão os de função tireoidiana (3º ou 4º dias de pós-operatório e após 4 a 8 semanas) e da reserva de esteroides. Este último pode ser avaliado por meio do cortisol sérico em amostra colhida às 9:00 da manhã no 2º e 3º dias de pós-operatório. Seus níveis ajudam a nortear a decisão de repor ou não corticosteroides¹⁷.

Devemos prescrever hidrocortisona via oral regularmente aos pacientes com cortisol < 400 nmol/L. Se os níveis estiverem entre 400 a 550nmol/L, a hidrocortisona só deve ser utilizada em casos sintomáticos. Acima de 550nmol/L não requer reposição de corticosteroides. Se o paciente já estiver fazendo uso de hidrocortisona em terapia conservadora (sem déficit conhecido de cortisol), deve-se omitir a dose da noite anterior à testagem. Nos casos em que

haja déficit conhecido de cortisol anterior à cirurgia, mantém-se a hidrocortisona, avalia-se a possibilidade de redução para a dose de manutenção e verificam-se os níveis séricos em 4 a 8 semanas de pós-operatório, de modo a reconhecer se haverá necessidade do uso crônico de corticosteroides neste paciente¹⁷.

Uma das complicações mais comuns após a cirurgia é a diabetes *insipidus*, que acomete 16% dos pacientes^{17,20}. Nesses casos, realiza-se a avaliação seriada de hora em hora do balanço hídrico, dos níveis de ureia, creatinina e eletrólitos séricos e da osmolaridade sérica e urinária. Complicações pós-operatórias também incluem piora da acuidade visual, rinoliquorreia e meningite¹⁷.

SEGUIMENTO

Estima-se que 50% dos pacientes que sofreram apoplexia irão recuperar sua função endócrina normalmente, apesar de não haver consenso em relação a melhores desfechos após abordagem cirúrgica ou conservadora. Contudo, 80% dos pacientes irão necessitar de reposição hormonal, em especial o cortisol (60 a 80%), testosterona em indivíduos do sexo masculino (60 a 80%), hormônios tireoidianos (50 a 60%) e desmopressina (10 a 25%). A avaliação anual do painel endocrinológico desses pacientes é mandatória^{17,21}. Quanto à recuperação visual e da MOE (total ou parcial) ocorre em cerca de 7 dias, independente do tempo até realização da cirurgia²⁰.

REFERÊNCIAS

1. Briet C, Salenave S, Bonneville JF, Laws ER, Chanson P. Pituitary Apoplexy. *Endocr Rev.* 2015;36(6):622-45.
2. Glezer A, Bronstein MD. Pituitary apoplexy: pathophysiology, diagnosis and management. *Arch Endocrinol Metab.* 2015;59(3):259-64.
3. Donegan D, Erickson D. Revisiting Pituitary Apoplexy. *J Endocr Soc.* 2022;6(9):bvac113.
4. Biagetti B, Simò R. Pituitary Apoplexy: Risk Factors and Underlying Molecular Mechanisms. *Int J Mol Sci.* 2022;23(15):8721.
5. Paz JVC, Alves AAG, Alves B da C, *et al.* Apoplexia de tumor hipofisário: uma revisão de literatura. *E-Acadêmica.* 2022;3(2):e4832203.
6. Oldfield EH, Merrill MJ. Apoplexy of pituitary adenomas: the perfect storm. *J Neurosurg.* 2015;122(6):1444-9.
7. Chan JL, Gregory KD, Smithson SS, Naqvi M, Mamelak AN. Pituitary apoplexy associated with acute COVID-19 infection and pregnancy. *Pituitary.* 2020;23(6):716-720.
8. Martinez-Perez R, Kortz MW, Carroll BW, *et al.* Coronavirus Disease 2019 and Pituitary Apoplexy: A Single-Center Case Series and Review of the Literature. *World Neurosurg.* 2021;152:e678-e687.
9. Baker HL Jr. The angiographic delineation of sellar and parasellar masses. *Radiology.* 1972;104(1):67-78.
10. Gorczyca W, Hardy J. Microadenomas of the human pituitary and their vascularization. *Neurosurgery.* 1988;22(1):1-6.
11. Zayour DH, Selman WR, Arafah BM. Extreme elevation of intrasellar pressure in patients with pituitary tumor apoplexy: relation to pituitary function. *J Clin Endocrinol Metab.* 2004;89(11):5649-54.
12. Suri H, Dougherty C. Presentation and Management of Headache in Pituitary Apoplexy. *Curr Pain Headache Rep.* 2019;23(9):61.
13. Albani A, Ferraù F, Angileri FF, *et al.* Multidisciplinary Management of Pituitary Apoplexy. *Int J Endocrinol.* 2016;2016:7951536.
14. Grzywotz A, Kleist B, Möller LC, *et al.* Pituitary apoplexy – A single center retrospective study from the neurosurgical perspective and review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg.* 2017;163:39-45.
15. Goh CP, Feng TT, Lim SL, Sun IS, Low SW. Case series of pituitary apoplexy presenting as isolated oculomotor nerve palsy and a review of literature with possible insight into underlying pathophysiology. *Neurosurg Clin Neurol.* 2021;2(1):1-7.
16. Vieira Neto L, Boguszewski CL, de Araújo LA, *et al.* A review on the diagnosis and treatment of patients with clinically nonfunctioning pituitary adenoma by the neuroendocrinology department of the Brazilian society of endocrinology and metabolism. *Arch Endocrinol Metab.* 2016;60(4):374-90.
17. Rajasekaran S, Vanderpump M, Baldeweg S, *et al.* UK guidelines for the management of pituitary apoplexy. *Clin Endocrinol.* 2011;74(1):9-20.
18. Kedar S, Ghate D, Corbett JJ. Visual fields in neuro-ophthalmology. *Indian J Ophthalmol.* 2011;59(2):103-9.
19. Goyal P, Utz M, Gupta N, *et al.* Clinical and imaging features of pituitary apoplexy and role of imaging in differentiation of clinical mimics. *Quant Imaging Med Surg.* 2018;8(2):219-231.
20. Almeida JP, Sanchez MM, Karekezi C, *et al.* Pituitary Apoplexy: Results of Surgical and Conservative Management Clinical Series and Review of the Literature. *World Neurosurg.* 2019;130:e988-e999.
21. Goshtasbi K, Abiri A, Sahyouni R, Mahboubi H, Raefsky S, Kuan EC, Hsu FPK, Cadena G. Visual and Endocrine Recovery Following Conservative and Surgical Treatment of Pituitary Apoplexy: A Meta-Analysis. *World Neurosurg.* 2019;132:33-40.

APOPLEXIA PITUITÁRIA

Distúrbio potencialmente fatal devido a infarto isquêmico agudo ou hemorragia da hipófise. É um evento raro, com prevalência de cerca de 6,2 casos por 100.000 habitantes

Quadro clínico

Cefaleia frontal/retro-orbital em trovoadas

Sintomas neuro-oftalmológicos

Hemianopsia bitemporal; paralisia do olhar conjugado

Náuseas, vômitos e fotofobia podem estar associados

Diagnóstico

Exames laboratoriais

Neuroimagem

Exame Clínico

Eletrólitos, função hepática e renal, coagulograma, dosagem ao acaso de: cortisol, prolactina, TSH, T4L, IGF-1; GH; LH; FSH; testosterona/estradiol

RM de urgência (hipersinal hipofisário em T1 e T2 na fase hiperaguda; hipossinal na fase aguda, até o 7º dia) TC s/ contraste se não for possível realizar RM (hiperdensidade hipofisária na fase aguda)

Tratamento

Cirurgia endonasal transesfenoidal para decompressão e ressecção do tumor em até 8 dias, se piora/manutenção de déficits visuais importantes, a despeito do tratamento clínico

Monitorizar, avaliar balanço hidroeletrólítico e instalar a reposição de fluidos, se necessário. Pacientes com instabilidade hemodinâmica, rebaixamento do nível de consciência e sintomas neuro-oftalmológicos importantes são candidatos a corticoterapia empírica descrita no capítulo



CAPÍTULO 67

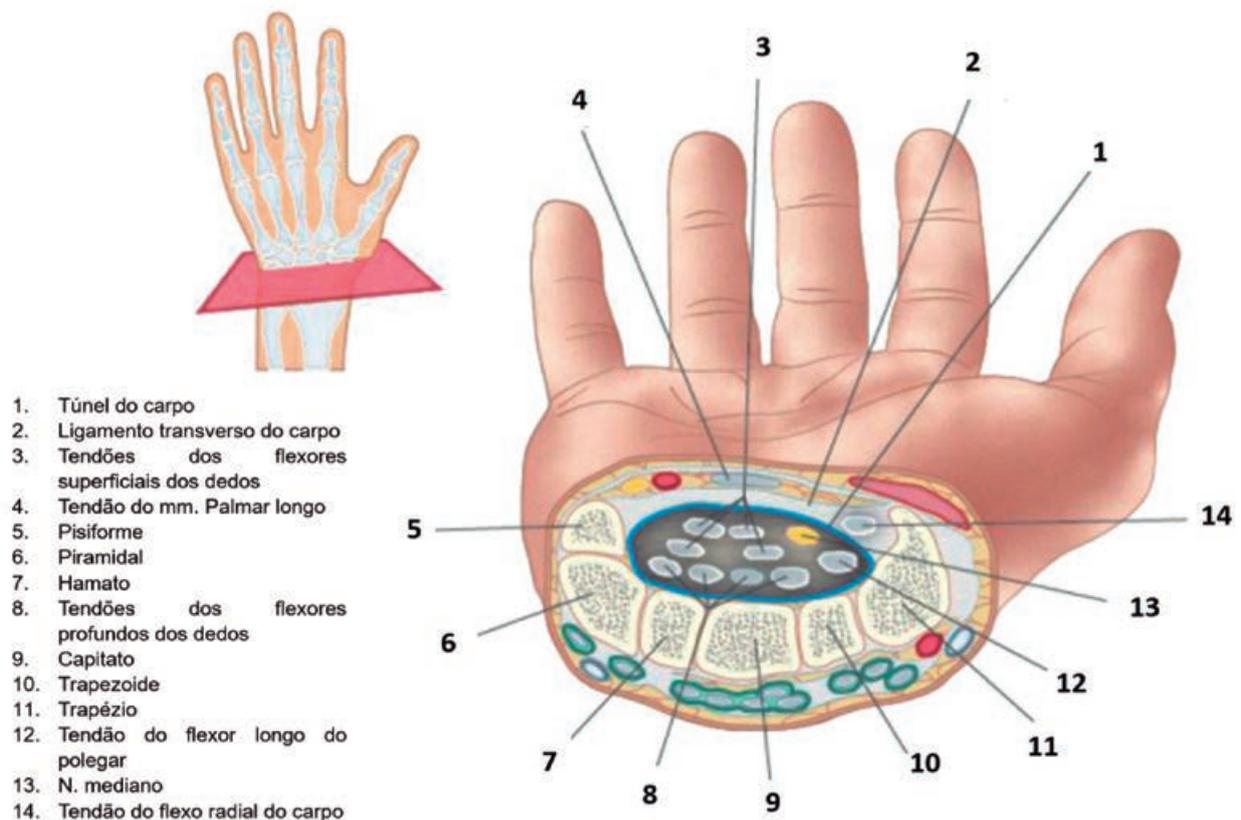
SÍNDROME DO TÚNEL DO CARPO

Iago Resende Carvalho
Isabela Corrêa Samper
João Paulo Moreira Fernandes
Laura Cardoso
Mateus Bueno
Marcelo Batista Chioato dos Santos

INTRODUÇÃO

A síndrome do túnel do carpo (STC) é uma neuropatia de etiologia musculoesquelética causada pela compressão do nervo mediano em seu trajeto pela estrutura anatômica do pulso. A compressão ocorre associada às atividades repetitivas e cotidianas dos indivíduos afetados, tendo, portanto, relação com o trabalho manual. Os principais sintomas da STC incluem dor e parestesia no território correspondente ao nervo mediano, podendo levar à perda da função sensitiva da mão acometida e, em quadros mais crônicos não tratados, à atrofia da musculatura tenar¹.

Figura 1. Anatomia do túnel do carpo.



Fonte: adaptado de Holbrook *et al.*, 2022².

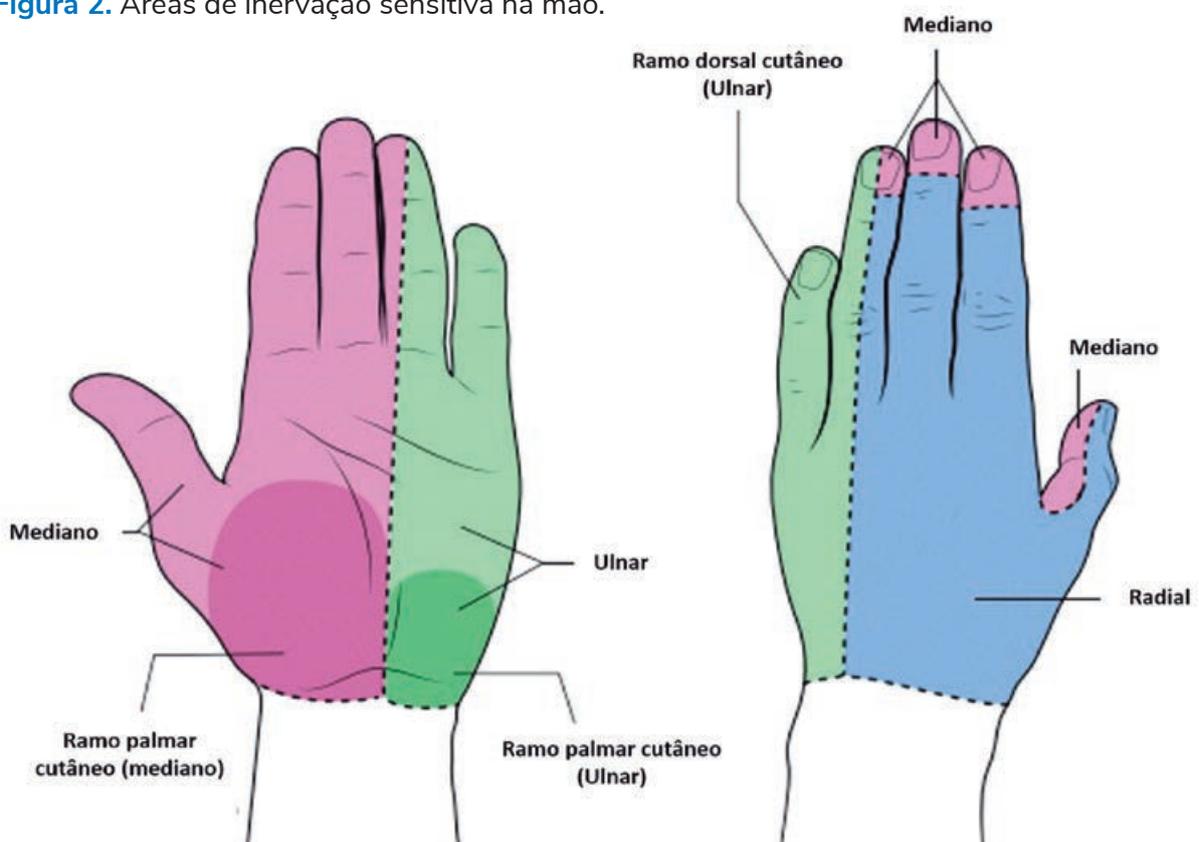
A STC acomete cerca de 5% da população e, embora sua incidência ocorra em todos os grupos, sua prevalência é maior na população branca, em mulheres e em adultos de 40 a 60 anos. Os principais fatores de risco associados são: obesidade, movimentos repetitivos com o pulso, predisposição genética, diabetes, gestação e doenças inflamatórias^{3,4}. De modo geral, qualquer condição que provoque aumento de volume no túnel do carpo ou altere sua estrutura adjacente pode aumentar o risco de desenvolver esta neuropatia compressiva.

A fisiopatologia da doença envolve traumas mecânicos, aumentos pressóricos e isquemia do nervo mediano¹. O movimento do pulso, tanto sua extensão como sua flexão, provocam aumentos significativos da pressão no túnel do carpo, portanto, movimentos repetitivos realizados com o pulso são um fator de risco importante para o desenvolvimento da síndrome. Lesões no nervo levam ao processo de desmielinização que se inicia no local acometido, chegando até os segmentos internodais. Em uma situação de compressão crônica e interrupção do fluxo sanguíneo para o nervo promove alterações elétricas e metabólicas, levando à formação de edema na região do nervo.

QUADRO CLÍNICO

A STC é clinicamente caracterizada por dores, parestesias ou disestesias de evolução progressiva na região distal do membro superior acometido, no domínio do nervo mediano, que compreende as faces palmares do primeiro, segundo, terceiro e metade do quarto dedos⁵. Vale ressaltar que o padrão de perda sensitiva não é uniforme em todos os pacientes, tendo em vista as variações anatômicas possíveis na distribuição do nervo mediano⁶.

Figura 2. Áreas de inervação sensitiva na mão.



Fonte: adaptado de Doughty e Bowley, 2019⁷.

A doença segue uma sequência de eventos característica, com poucas condições clínicas apresentando evoluções semelhantes. Ela se inicia com episódios de parestesias e disestesias noturnas, que passam a acontecer mais frequentemente e a ocorrer, também, no período diurno e, posteriormente, a hipoestesia e sintomas sensitivos positivos evoluem com fraqueza muscular e, em casos graves, atrofia da musculatura tenar, com retração característica da eminência tenar⁸.

A dor, ainda que comum, é pouco estudada nesta condição e pode acompanhar as outras anormalidades sensitivas como as parestesias, disestesias e alodínea, que estão frequentemente presentes, tendo em vista que a presença de dor crônica modifica de forma diferente a somatotopia cortical da mão⁸. O comprometimento sensitivo é progressivo e pode evoluir com hipoestesia tátil importante, o que pode ser comprovado nos testes de monofilamento e na discriminação de dois pontos, sendo esse último mais comum em manifestações mais severas da injúria nervosa^{2,8}.

DIAGNÓSTICO

A suspeita de STC deve ser levantada em pacientes com dor ou parestesia e demais sintomas sensitivos nas mãos ou até mesmo hipoestesia e/ou fraqueza muscular no território sensitivo e músculos inervados pelo nervo mediano⁸. O diagnóstico é essencialmente clínico em pacientes que apresentam sinais e sintomas característicos, mas devem ser acompanhados por estudos neurofisiológicos como a eletroneuromiografia (ENMG) e morfológicos como a ultrassonografia. Tais métodos complementares são importantes para o diagnóstico diferencial com condições que podem simular os sintomas sensitivos e motoras, como radiculopatias.

EXAMES COMPLEMENTARES

Na ENMG, avalia-se o estudo da condução motora (ECM) e o estudo da condução sensitiva (ECS). Basicamente, avaliam-se as medidas das amplitudes dos potenciais de ação sensitivos e motores que mensuram o comprometimento axonal, além das medidas das latências e velocidades de condução, que avaliam o comprometimento desmielinizante. A compressão do nervo mediano provoca em fases iniciais um comprometimento desmielinizante que, se não tratado, evolui com perda axonal secundária, inicialmente sensitiva, seguido por degeneração axonal motora⁹.

Na ENMG, é importante, também, a avaliação eletromiográfica, na qual se avalia os potenciais de unidade motora, sobretudo nos músculos inervados pelo mediano, além de músculos que por ventura estejam comprometidos por outras condições, como nas radiculopatias cervicais compressivas. A ENMG classifica a STC em diferentes graus, de acordo com os parâmetros referidos acima. No grau leve, encontra-se apenas redução das velocidades de condução no ECS. No STC moderado, observa-se um prolongamento das latências motoras distais, acompanhando a redução das velocidades de condução, por vezes com redução das amplitudes apenas dos potenciais de ação sensitivos. Na STC acentuada, encontramos além das alterações referidas acima uma perda axonal motora, definida por redução das amplitudes dos potenciais de ação musculares ou pelo comprometimento neurogênico nos músculos inervados pelo mediano na avaliação eletromiográfica⁹.

Dentre os exames de imagem, como a ressonância magnética (RM) e o ultrassom, devem ser usados em casos de suspeita de anormalidades estruturais no punho, como tumores, cistos ganglionares e deformidades, ou em casos de sintomas atípicos que não são justificados pelos testes neurofisiológicos¹⁰.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Algumas condições podem apresentar quadro clínico semelhante ao da STC, como parestesia, dor, perda de sensibilidade e fraqueza nas mãos, como radiculopatia cervical, mielopatia cervical espondilótica e, até mesmo, plexopatia braquial^{9,11}. Embora menos provável, outras condições podem entrar no diagnóstico diferencial da STC, mimetizando um comprometimento do nervo mediano: lesões do sistema nervoso central, como AVC isquêmico, outras condições musculoesqueléticas como fibromialgia, artrite, síndromes compartimentais da mão e do punho, fenômeno de Raynaud e inflamações ligamentares, como tendinopatias. Outras condições neuromusculares, embora predominantemente motoras, podem levar ao comprometimento dos músculos da mão, e devem ser consideradas no diagnóstico diferencial como as doenças do neurônio motor.

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais.

Radiculopatia cervical	A radiculopatia cervical envolve a compressão de uma ou mais raízes nervosas, causando dor, dormência e fraqueza no território correspondente. A compressão de C6 pode gerar dormência no polegar e no dedo índice, o que pode mimetizar a STC. Contudo, pacientes com radiculopatia cervical podem apresentar sintomas reprodutíveis com o movimento de extensão do pescoço e reflexos (bicipital e tricipital) reduzidos, mas não apresentam taxas altas de sintomas noturnos nem atrofia do músculo abductor curto do polegar, diferentemente da STC ¹²
Plexopatia braquial	A plexopatia braquial pode apresentar sintomas sugestivos de lesão de um nervo individual, como o mediano. Contudo, os achados clínicos mais comuns envolvem fraqueza, perda de sensibilidade e diminuição de reflexos fora do território do nervo mediano, com comprometimento de mais de um segmento medular ¹²
Mielopatia cervical espondilótica (MCE)	É a osteoartrite da coluna cervical que causa estenose do canal cervical e, às vezes, mielopatia cervical por invasão dos crescimentos ósseos na medula espinal cervical inferior, com possível envolvimento das raízes nervosas cervicais, o que pode mimetizar a STC. A MCE e a STC apresentam taxas semelhantes de parestesia nas mãos, o que pode gerar confusão no diagnóstico. Contudo, a parestesia associada à exacerbação noturna está presente em 84% dos pacientes com STC e 10% daqueles com MCE. Por sua vez, a dor no pescoço está presente em 76% dos pacientes com MCE e em 9% daqueles com STC ¹³
Fibromialgia	A fibromialgia pode cursar com parestesia que desce pelo braço. Porém, a dor musculoesquelética crônica generalizada e a fadiga típica da fibromialgia são incomuns em pacientes com STC ¹⁴
AVC isquêmico	Pequenos AVCs isquêmicos restritos à região do córtex motor primário podem mimetizar a fraqueza da STC na mão contralateral. Contudo, nesse caso, o quadro é súbito e não conta com a presença de dor ¹⁵
Doença do neurônio motor	Algumas formas da doença do neurônio motor podem apresentar-se com envolvimento dos músculos tenares das mãos de maneira assimétrica. Contudo, a ausência de dor afasta a possibilidade de STC. Além disso, a esclerose lateral amiotrófica (ELA), uma das principais representantes da doença do neurônio motor, não apresenta fraqueza isolada de apenas um músculo ¹⁶
Artrite	A artrite reumatoide (AR) pode apresentar-se com dores nas mãos e nos punhos. Além disso, há a possibilidade de que a sinovite desencadeada pela AR cause a compressão do nervo mediano, provocando o quadro clínico clássico da STC. Dessa maneira, o diagnóstico de STC não exclui a presença concomitante de AR. Contudo, a STC é mais predominante em indivíduos com comorbidades ¹⁷

Fonte: os autores, 2023.

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais. *(Continuação)*

Síndrome compartimental	A síndrome compartimental pode apresentar-se com dor durante estiramento passivo ou durante a palpação do antebraço e/ou da mão. Quando há envolvimento do nervo mediano, pode ser confundido com STC. Porém, a síndrome compartimental aparece em cenário de traumas e, conforme há progressão da síndrome, a dor pode ser distribuída de maneira mais generalizada com o comprometimento concomitante dos nervos ulnar e radial ¹⁸
Fenômeno de Raynaud	O fenômeno de Raynaud é uma condição decorrente de vasoespasmos de extremidades reversíveis, associado à exposição de situações de estresse, como frio intenso. Os pacientes, geralmente, queixam-se de palidez, rubor e cianose nas mãos e nos pés. É possível que a dormência se apresente como uma das queixas principais, sendo coexistente com as alterações vasculares, e, concomitante à frieza nos dedos, pode se assemelhar à STC. Os pacientes com STC podem apresentar este sintoma devido à atividade simpática aumentada nos períodos de compressão exacerbada do nervo mediano. Contudo, em Raynaud, a apresentação dos sintomas advém apenas da exposição ao frio, diferentemente da STC ¹²
Tendinites	A tendinopatia é uma síndrome clínica resultante de uma repetitiva carga mecânica sobre um tendão, o que pode cursar com dor persistente e perda de função. A inflamação dos tendões da porção distal do membro superior, sobretudo aqueles próximos ao nervo mediano, pode acarretar características semelhantes à STC. Porém, a STC trata-se de um acometimento direto do nervo mediano ¹⁶

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

A abordagem terapêutica da STC é ampla, incluindo opções clínicas e cirúrgicas, as quais serão escolhidas considerando a técnica e o manejo do profissional envolvido, a disponibilidade de equipamentos, mas sobretudo considerando-se o quadro clínico e a gravidade do comprometimento na avaliação com ENMG.

TRATAMENTO CLÍNICO

Geralmente, o tratamento clínico está indicado para os casos de STC leve. A injeção local de corticoide resulta na redução do volume tenossinovial, com efeito direto no nervo mediano. É aplicada a 4 centímetros proximais do ponto de flexão do punho, que consiste em aproximadamente metade do trajeto entre o tendão do músculo palmar longo e do flexor ulnar do carpo, anatomicamente na extensão do eixo do quarto dedo. Devido a esta posição, entretanto, pode danificar o nervo mediano – principal risco da técnica, sucedido pela laceração do tendão. Nor-

malmente, os medicamentos utilizados são a metilprednisolona ou a triancinolona, aplicados com concentração de 10 a 40mg¹⁷. O efeito ocorre normalmente de 3 a 6 semanas do início da terapia, sendo melhor do que terapia oral com corticoide. Esta última é feita normalmente com prednisona (10mg, de 12 em 12h, por 14 dias) a qual, também, apresenta efetividade¹⁸.

Outros tratamentos seriam a imobilização do punho em posição neutra com o uso de órteses e a diminuição da utilização do punho em atividades laborais¹⁹, além do ultrassom terapêutico e exercícios fisioterápicos¹⁸.

TRATAMENTO CIRÚRGICO

O tratamento cirúrgico é indicado para os casos de STC moderado e grave. Consiste em diminuir a pressão intra-túnel originada pelo aumento do volume do túnel do carpo, seccionando o ligamento transversal do carpo. O procedimento pode ser realizado após anestesia local ou locorregional, cuja abordagem se dá por meio de técnicas com pequenas ou grandes aberturas e procedimentos endoscópios¹⁹.

- **técnica aberta:** consiste em uma incisão de 3 a 4cm a qual se estende do ponto de flexão do punho, pelo sentido do prolongamento da borda radial do quarto dedo, até o arco superficial palmar. Nesse procedimento, a aponeurose do médio palmar sofre uma incisão radialmente, com o retináculo flexor sendo mantido exposto usando separadores, o qual é incisado na sua parte média no lado ulnar. Esta incisão prolonga-se até a arcada palmar superficial e a anastomose mediana-ulnar¹⁹. É uma técnica, se bem aplicada, bastante resolutive. Entretanto, devido à longa incisão, pode apresentar consequências como dor na cicatriz, diminuição da força de preensão e deiscência da ferida¹⁴;
- **mini open:** menos invasivas do que cirurgias abertas, com as incisões menores e menos profundas do que estas. Dependem do ponto de localização, sendo que podem ser feitas próximas ao retináculo flexor, próximas ao ponto de flexão do pulso ou técnicas com duas pontas distintas. A depender da sua localização, é possível visualizar o retináculo ao longo da cirurgia, exceto quando é seccionado; e
- **endoscopia:** é principalmente feita pela técnica de Agee, que consiste na dissecação subcutânea, com a exposição da fáscia do antebraço, seguido pela lenta progressão sob controle endoscópico por meio do deslizamento da lâmina sobre superfície profunda do RF. Alguns estudos evidenciam que é mais recomendado que os outros procedimentos cirúrgicos, com maior chance de recuperação funcional e diminuição da dor, tendo em vista que permite a utilização de incisões menores e menor manipulação de tecidos profundos²⁰.

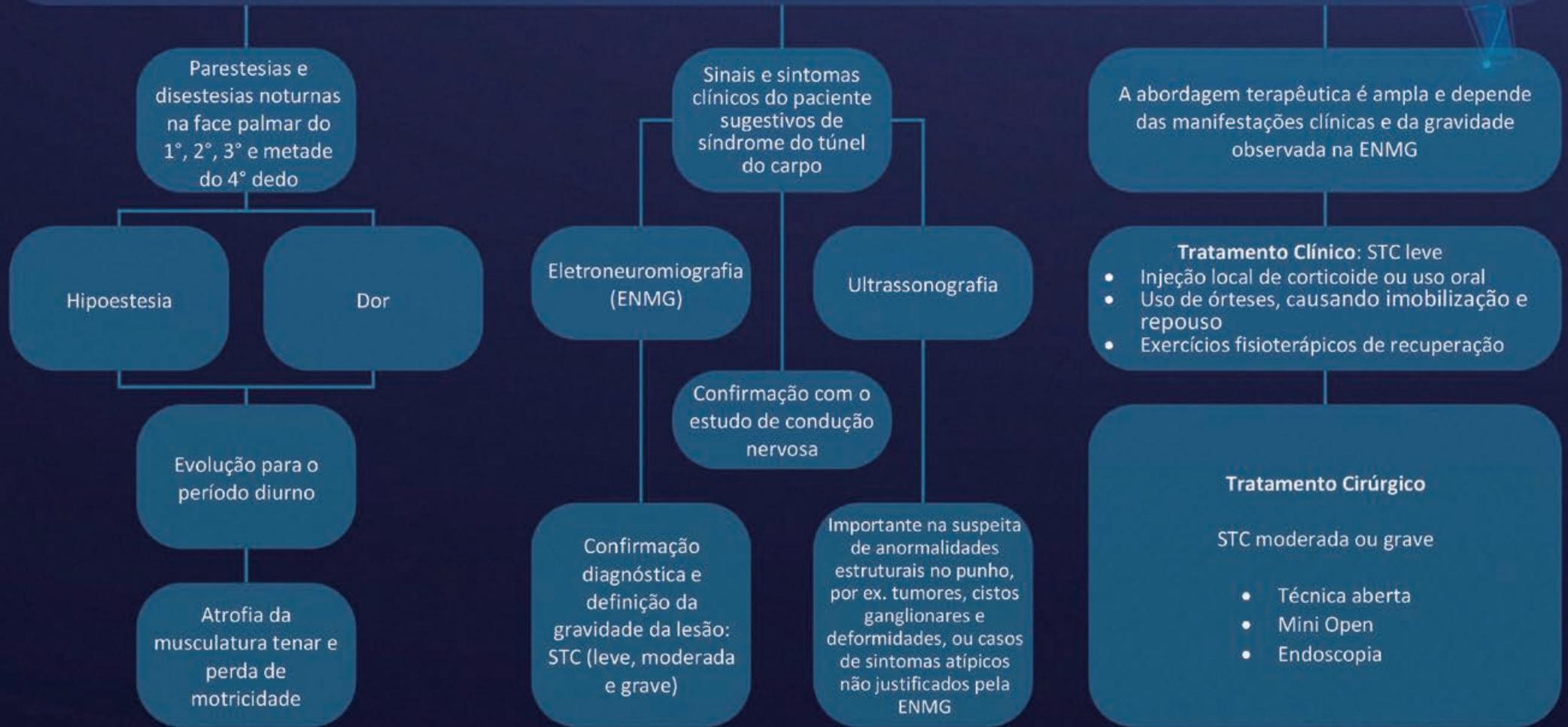
O pós-operatório consiste na imobilização e repouso. A evolução é favorável na maioria dos casos, com o desaparecimento da parestesia no período pós-operatório. A completa recuperação da área, no entanto, depende principalmente do grau de acometimento da síndrome, sendo que, quanto mais dano pregresso for manifestado, mais difícil será a plena recuperação do paciente. Como contraindicações à terapia cirúrgica, há o diabetes *mellitus* com polineuropatia e o tabagismo e etilismo dos pacientes. Já as principais complicações são lesões nos nervos próximos à incisão e, em casos mais graves, até lesão no arco palmar superficial¹⁹.

REFERÊNCIAS

1. Genova A, Dix O, Saefan A, Thakur M, Hassan A. Carpal Tunnel Syndrome: A Review of Literature. *Cureus*. 2020;12(3):e7333.
2. Holbrook HS, Hillesheim RA, Weller WJ. Acute Carpal Tunnel Syndrome and Median Nerve Neurapraxia: A Review. *Orthop Clin North Am*. 2022;53(2):197-203.
3. Sevy JO, Varacallo M. Carpal Tunnel Syndrome. [Updated 2022 Sep 5]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022.
4. Yilmaz E, Toluk Ö. Comparison of clinical findings and electromyography results in patients with preliminary diagnosis of carpal tunnel syndrome. *J Electromyogr Kinesiol*. 2022;65:102688.
5. Shields LBE, Iyer VG, Zhang YP, Shields CB. Acute carpal tunnel syndrome: Clinical, electromyographic, and ultrasound features in 25 patients. *Clin Neurol Neurosurg*. 2021;210:106984.
6. Sucher BM, Schreiber AL. Carpal tunnel syndrome diagnosis. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2014;25(2):229-47.
7. Doughty CT, Bowley MP. Entrapment Neuropathies of the Upper Extremity. *Med Clin North Am*. 2019;103(2):357-370.
8. Padua L, Coraci D, Erra C, *et al*. Carpal tunnel syndrome: clinical features, diagnosis, and management. *Lancet Neurol*. 2016;15(12):1273-1284.
9. Preston DC, Shapiro BE. *Electromyography and Neuromuscular Disorders: Clinical-Electrophysiologic-Ultrasound Correlations*. 4^o ed. Philadelphia: Elsevier; 2020. pp.323.
10. Kleopa KA. In the Clinic. Carpal Tunnel Syndrome. *Ann Intern Med*. 2015;163(5):ITC1-15.
11. Witt JC, Stevens JC. Neurologic disorders masquerading as carpal tunnel syndrome: 12 cases of failed carpal tunnel release. *Mayo Clin Proc*. 2000;75(4):409-13.
12. Akgun H, Yucel M, Oz O, Demirkaya S. Differential diagnosis of carpal tunnel syndrome. *Turk Neurosurg*. 2014;24(1):150.
13. Chow CS, Hung LK, Chiu CP, *et al*. Is symptomatology useful in distinguishing between carpal tunnel syndrome and cervical spondylosis? *Hand Surg*. 2005;10(1):1-5.
14. Sarmer S, Yavuzer G, Küçükdeveci A, Ergin S. Prevalence of carpal tunnel syndrome in patients with fibromyalgia. *Rheumatol Int*. 2002;22(2):68-70.
15. Orosz P, Szócs I, Rudas G, Folyovich A, Bereczki D, Vastagh I. Cortical Hand Knob Stroke: Report of 25 Cases. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2018;27(7):1949-1955.
16. Budoff JE, Kraushaar BS, Ayala G. Flexor carpi ulnaris tendinopathy. *J Hand Surg Am*. 2005;30:125.
17. O'Gradaigh D, Merry P. Corticosteroid injection for the treatment of carpal tunnel syndrome. *Ann Rheum Dis*. 2000;59(11):918-9.
18. Belloti JC, Santos JBG, Faloppa F, Flores LP, Kimaid PAT. Síndrome do Túnel do Carpo. In: Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia, Sociedade Brasileira de Neurocirurgia, Sociedade Brasileira de Neurofisiologia Clínica. Diretrizes Clínicas da Saúde Suplementar. 2011. Disponível em: https://amb.org.br/files/ans/sindrome_do_tunel_do_carpo-tratamento.pdf.
19. Chammas M, Boretto J, Burmann LM, *et al*. Carpal tunnel syndrome – Part I (anatomy, physiology, etiology and diagnosis). *Rev Bras Ortop*. 2014;49(5):429-36.
20. Flores LP. Descompressão do túnel do carpo pela técnica endoscópica: estudo comparativo com a técnica convencional aberta [Endoscopic carpal tunnel release: a comparative study to the conventional open technique]. *Arq Neuropsiquiatr*. 2005;63(3):637-42.

SÍNDROME DO TÚNEL DO CARPO

Neuropatia compressiva do nervo mediano em seu trajeto pela estrutura anatômica do pulso. A compressão ocorre associada às atividades repetitivas e cotidianas dos indivíduos afetados, tendo, portanto, relação com o trabalho manual





CAPÍTULO 68

SÍNDROME DO TÚNEL CUBITAL

**Maria Eduarda Mendes Guterres
Celine Maria Barros de Sousa
Emanuelle Quirino Ribeiro
Kaio Machado Aguiar
Silas Freire Pereira e Silva Junior
Ricardo Araújo**

INTRODUÇÃO

A síndrome do túnel cubital ou ulnar consiste em um espectro de apresentações associadas ao aprisionamento do nervo ulnar próximo ao cotovelo, com repercussões sintomáticas no trajeto. O local mais comum de compressão é no ligamento de Osborne (ligamento arqueado), que forma parcialmente o canal cubital e diminui o diâmetro do túnel durante a flexão de cotovelo, aumentando a pressão no nervo¹. Corresponde à segunda neuropatia por compressão mais comum localizada no membro superior, superada apenas pela síndrome do túnel do carpo².

A incidência aproximada da síndrome do túnel cubital é de 30 para cada 100.000 pessoas por ano, com prevalência aumentada no sexo masculino em comparação ao sexo feminino³. É observado, também, aumento da incidência com o aumento da idade, com média entre 45 e 61 anos. O lado esquerdo é acometido com mais frequência que o lado direito, e ocorre bilateralmente em até um terço dos pacientes¹. Condições como diabetes *mellitus*, obesidade, flexão prolongada do cotovelo, trabalhos manuais de repetição e distúrbios musculoesqueléticos são fatores de risco para a síndrome cubital³.

Figura 1. Trajeto do nervo ulnar.



Fonte: arte de Carla Yasmin Campos Galdez Monteiro, 2022.

Figura 2. Anatomia da articulação do cotovelo



Fonte: arte de Carla Yasmin Campos Galdez Monteiro, 2022.

QUADRO CLÍNICO

Inicialmente, a síndrome é caracterizada por parestesias noturnas intermitentes e disestesias, que têm frequência aumentada ao longo do tempo e ocorrem durante as horas de vigília. Ao longo do curso da doença, desenvolve-se perda de sensibilidade, associada a fraqueza e atrofia muscular, resultado de extensa degeneração axonal⁴. Esta sequência de sintomas é bastante específica, raramente ocorrendo em outros distúrbios além da referida síndrome do túnel cubital^{2,5}. Em estágios mais avançados, a fraqueza pode interferir na pinça entre polegar e indicador e na pegada da mão⁴.

Pacientes que necessitam fazer flexão do antebraço frequentemente são mais susceptíveis à compressão do nervo ulnar no cotovelo, como telefonistas e trabalhadores com máquinas vibratórias. Outro fator predisponente é a prática de esportes que demandam arremesso com flexão forçada acima da cabeça e rápida aceleração, como beisebol e golfe⁶.

Doenças sistêmicas devem ser lembradas diante da suspeita de neuropatia do nervo ulnar, entre as principais estão diabetes melito, hipotireoidismo e hanseníase⁵. É importante, também, questionar se os sintomas são intermitentes ou constantes, já que quando há sin-

tomas transitórios isso pode denotar compressão focal e isquemia transitória e pode haver restauração completa da função do nervo com intervenção, diferentemente de sintomas constantes, quando a lesão já está estabelecida, e o prognóstico da intervenção é incerto^{2,6}.

Quando os portadores da referida síndrome são perguntados especificamente sobre localização da dor e os sintomas sensoriais, eles geralmente relatam que os sintomas nas regiões proximais são caracterizados por dor e não por dormência, formigamento ou outras anormalidades sensoriais. Por muitos anos, critérios diagnósticos sensoriais na literatura foram limitados a sintomas que ocorrem no nervo mediano no território da mão. No entanto, na prática clínica, mais critérios sensoriais foram utilizados, não limitando os sintomas aos primeiros três dígitos, mas incluindo toda a superfície palmar⁷.

DIAGNÓSTICO

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

O diagnóstico da síndrome do túnel cubital é clínico e necessita de dois testes provocativos positivos, o que faz o examinador precisar lançar mão de manobras semiológicas tanto para evidenciar essa síndrome, quanto para diferenciá-la de outras patologias que afetam a região e causam sinais e sintomas semelhantes. Dessa forma, uma boa anamnese e um bom exame físico são cruciais para o diagnóstico dessa patologia^{8,9}.

Os pacientes com síndrome do túnel cubital crônica podem apresentar “mão em garra”, ou sinal de Duchenne, que é a extensão da articulação metacarpofalângica e a flexão da articulação interfalângica dos dedos mínimos e anulares, causada por um desequilíbrio entre os músculos intrínsecos e extrínsecos da mão⁶. Também, pode ser visualizado o sinal de Wartenburg, quando o paciente tem o quinto dedo ligeiramente abduzido, quando em repouso, por déficit na adução⁵.

Um número importante de pacientes pode referir dor e parestesia no cotovelo, antebraço e, até mesmo, na face palmar dos dedos anelar e mínimo após a percussão do nervo ulnar no túnel cubital, o que caracteriza o sinal de Tinel como positivo^{8,9}.

O sinal de Froment pode auxiliar, também, no diagnóstico, de modo que é considerado positivo quando o paciente não consegue segurar, por exemplo, uma folha de papel entre os dedos polegar e indicador após o examinador tentar puxá-la da mão do paciente, o que é resultado da perda de força do músculo adutor do polegar (inervado pelo n. ulnar). Na tentativa de segurar a folha de papel, o examinado flexiona a falange distal do polegar, que é função do nervo mediano^{6,10}.

EXAMES COMPLEMENTARES

Apesar do diagnóstico ser essencialmente clínico, com história e exame físico⁸, os exames de imagem e o estudo eletroneurográfico podem auxiliar no estudo da síndrome do túnel cubital.

A eletroneuromiografia serve tanto para excluir outras causas e confirmar o diagnóstico, caso o exame clínico desperte dúvidas, como para auxiliar na intervenção cirúrgica e verificar o sucesso terapêutico^{11,12}. Uma diminuição para menos de 50 m/s na velocidade de condução absoluta ou uma queda relativa na velocidade de condução de 10 m/s ou mais em um segmento já são considerados critérios diagnósticos⁹. É válido ressaltar que se trata de um exame operador dependente e passível de medições incorretas, dependente das características anatômicas do paciente, como músculos desenvolvidos ou obesidade¹³.

Em adição, exames de imagem como raio X (RX), ressonância magnética (RM) e neurosonografia são de grande utilidade no estudo da patologia, uma vez que mostram diretamente as alterações anatômicas^{11,12}. Incidências especiais do RX, como incidência para túnel cubital, podem evidenciar alterações ósseas responsáveis pela compressão. Já a RM e a neurosonografia podem evidenciar alterações dos tecidos moles, que podem estar causando compressão no nervo^{9,11,12}. O uso da tomografia computadorizada é feito apenas em casos selecionados, quando, por exemplo, existe uma alteração óssea importante¹¹.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Os principais diagnósticos diferenciais a serem levantados, principalmente em apresentações atípicas, são: epicondilite medial, radiculopatia cervical, plexopatia braquial, síndrome do desfiladeiro torácico, tumor de Pancoast e síndrome do canal de Guyon^{8,9,10,11,13,14}.

TRATAMENTO

A decisão do tratamento a ser escolhido para cada situação demanda de diversos fatores, como a história do paciente, os achados do exame físico, a gravidade da doença dentre outros. Na conduta cirúrgica, como veremos a seguir, ainda não há um padrão-ouro amplamente aceito e a técnica escolhida será pautada no alívio da compressão sobre o nervo, podendo ela ocorrer com a manutenção da anatomia normal do local ou com a criação de uma anatomia alternativa para o paciente¹⁵.

CLÍNICO

O manejo não cirúrgico objetiva a melhora dos sintomas e o controle da progressão da doença. Ele é escolhido em casos em que as manifestações clínicas são leves, quando não há fraqueza motora e quando os sintomas não são persistentes¹⁶.

Dessa forma, medidas como manter o cotovelo em extensão, evitar movimentos repetidos de flexão e de pressão sobre o nervo ulnar no cotovelo podem otimizar o quadro do doente. Há ainda a possibilidade do uso de talas noturnas de extensão, as quais imobilizam o cotovelo e diminuem a inflamação¹⁶. O uso de anti-inflamatórios esteroidais e não esteroidais ainda apresenta muitas controvérsias nos seus benefícios¹⁴.

CIRÚRGICO

A abordagem cirúrgica é recomendada quando há uma persistência do quadro clínico, fraqueza motora, sintomas graves ou quando as medidas conservadoras não obtêm sucesso na prevenção da progressão da doença¹⁶. A seguir, serão citadas algumas possibilidades cirúrgicas.

A descompressão simples trata-se da abordagem cirúrgica mais utilizada, uma vez que apresenta baixa taxa de complicação e boa eficácia. Nela, as estruturas fasciais que encontram-se comprimindo o nervo são liberadas, mas ele mantém-se em seu leito¹⁷.

A descompressão endoscópica é outra abordagem cirúrgica que tem como vantagens um pós-operatório menos incômodo ao paciente, uma vez que não é necessária uma imobilização restritiva, e uma menor chance de comprometimento do nervo cutâneo anterobraquial, o qual apresenta um alto risco de lesão durante a cirurgia devido à sua localização¹⁶.

A transposição anterior é uma abordagem que requer uma maior manipulação do nervo, ela é indicada em casos onde a patologia está mais avançada ou quando há instabilidade do nervo pós-descompressão. Essa cirurgia baseia-se no deslocamento do nervo ulnar para uma localização anterior ao eixo de rotação do cotovelo, promovendo uma redução da tensão sobre o nervo e a prevenção de uma possível inflamação. Contudo, devido à manipulação mais invasiva, tal abordagem pode acarretar em uma nova compressão, além do risco de dano no suprimento sanguíneo da região e a possibilidade de comprometimento do nervo cutâneo anterobraquial¹⁸.

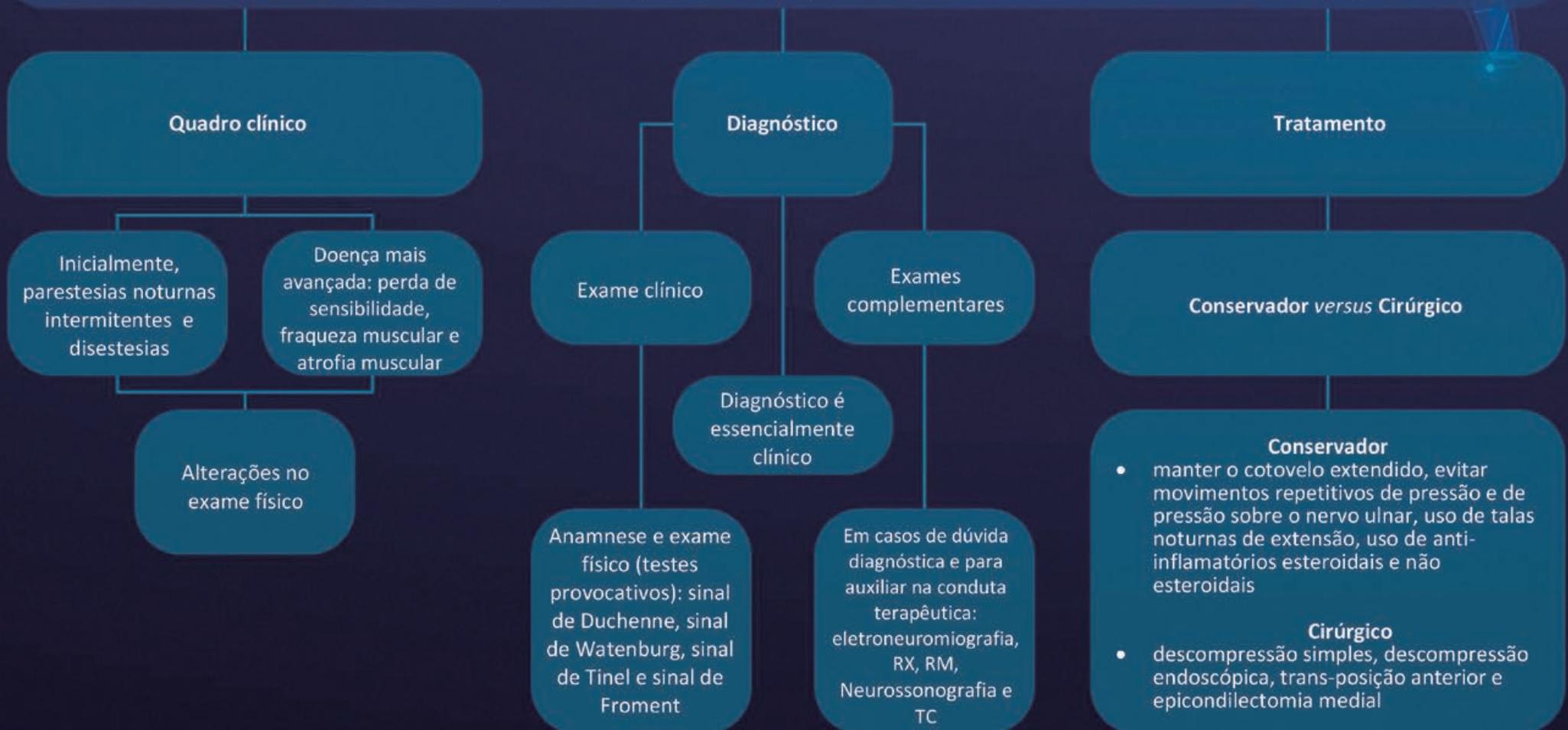
A epicondilectomia medial é uma técnica ainda com pesquisas limitadas e sem conclusões bem definidas a respeito da sua qualidade perante as outras abordagens. Essa técnica baseia-se na remoção subperiosteal do epicôndilo medial, promovendo um alívio da pressão sobre o nervo e a abolição do movimento anormal durante a flexão do cotovelo. Dentre as complicações relatadas nessa abordagem estão a posterior instabilidade do cotovelo, dor no local da osteomia e contratura em flexão do cotovelo¹⁹.

REFERÊNCIAS

1. Bruder M, Dützmann S, Rekkab N, Quick J, Seifert V, Marquardt G. Muscular atrophy in severe cases of cubital tunnel syndrome: prognostic factors and outcome after surgical treatment. *Acta Neurochir*. 2017;159(3):537-542.
2. Thakker A, Gupta VK, Gupta KK. The Anatomy, Presentation and Management Options of Cubital Tunnel Syndrome. *J Hand Surg Am*. 2020;25(04):393-401.
3. Ferguson DP, Ruby G. Cubital Tunnel Syndrome: Review of Diagnosis and Management. *Handchir Mikrochir Plast Chir*. 2022;54(03):253-262.
4. Alexandre LF, da Silva Alves L, Alves da Silva Rosário IR, Miranda Pessanha F, Ribeiro Monteiro M. Síndrome do túnel do carpo: uma revisão bibliográfica. *RCFMC*. 2021;16(2):49-55.
5. Oliveira Filho JR. Promedtrab: programa de atualização em medicina do trabalho: ciclo 3: volume 4. 2022;10.5935.
6. Siqueira M, Martins R, Sterman Neto H, Foroni L, Teixeira M, Mathias R. Compressão do nervo ulnar na região do cotovelo – síndrome do túnel cubital: revisão da literatura. *Arq Bras Neurocir*. 2015;34(02):128-33.
7. Marín MD, Suárez LM, Astruga MM, Martínez IG, Nuño CS, Arias ÁP. Estudio comparativo entre la descompresión simple y la transposición nerviosa en el tratamiento del síndrome del túnel cubital. *Rev Iberoam Cir Mano*. 2019;47(01):016-23.
8. Kroonen LT. Síndrome do Túnel Cubital. *Orthop Clin N Am*. 2012;43:487-494.
9. McMahon, Patrick J. *CURRENT Diagnóstico e Tratamento em Medicina do Esporte*. 1a ed. Porto Alegre: AMGH; 2011.
10. Spies CK, Löw S, Langer MF, *et al*. Kubitaltunnelsyndrom. *Orthopäde*. 2017;46:717-726.
11. AWMF S3-Leitlinie. Diagnostik und Therapie des Kubitaltunnelsyndroms. 2008:11-18.
12. Assmus H. Cubital Tunnel Syndrome- A Review and Management Guidelines. *Cent Eur Neurosurg*. 2011;72(2):90-98.
13. Landau ME. Effect of Body Mass Index on Ulnar Nerve Conduction Velocity, Ulnar Neuropathy at the Elbow, and Carpal Tunnel Syndrome. *Muscle nerve*. 2005;32(3):360-63.
14. Andrews K. Cubital Tunnel Syndrome: Anatomy, Clinical Presentation and Management. *J Orthop*. 2018;15(3):832-836.
15. Staples JR, Calfee R. Cubital Tunnel Syndrome: Current Concepts. *J Am Acad Orthop Surg*. 2017;25:215-24.
16. Burahee AS. Cubital Tunnel Syndrome. *EFORT Open Rev*. 2021;6(9):743-50.
17. Toirac A. Open Versus Endoscopic Cubital Tunnel In Situ Decompression: A Systematic Review of Outcomes and Complications. *HAND*. 2017;12(3):229-35.
18. Norkus SA, Michael CM. Ulnar Neuropathy of the Elbow. *Sports Medic*. 1994;17(3):189-99.
19. Boone S. The Management of Cubital Tunnel Syndrome. *J Hand Surg*. 2015;40:1897-904.

SÍNDROME DO TÚNEL CUBITAL

Consiste em um espectro de apresentações associadas ao aprisionamento do nervo ulnar próximo ao cotovelo, com repercussões sintomáticas no trajeto. É a segunda neuropatia por compressão mais comum localizada no membro superior





CAPÍTULO 69

SÍNDROME DO TÚNEL DO TARSO

Henrique Costa Leite Lúcio
Rafael Peron Carapeba
André Giacomelli Leal

INTRODUÇÃO

A síndrome do túnel do tarso (STT), também conhecida como neuralgia tibial posterior ou síndrome do túnel posterior do tarso, é uma condição que ocorre quando o nervo tibial fica comprimido ou inflamado ao passar pelo túnel do tarso. Este túnel é uma passagem estreita localizada na região pósteromedial do tornozelo até a face plantar do navicular, onde se cruzam os tendões flexor longo dos dedos e flexor longo do hálux^{1,2}.

A compressão dessa região pode ser intrínseca ao túnel do tarso, em que o limite superior é a cortical dorsal do calcâneo e o limite distal corresponde à margem inferior dos retináculos flexores. Este túnel osteofibroso é composto de assoalho ósseo e teto de tecido fibroso, dessa forma, sendo inelástico. O retináculo se estende anterior e distalmente até a região posteroinferior do maléolo medial, ligando-se sobre a borda medial do tálus e do navicular^{1,2}.

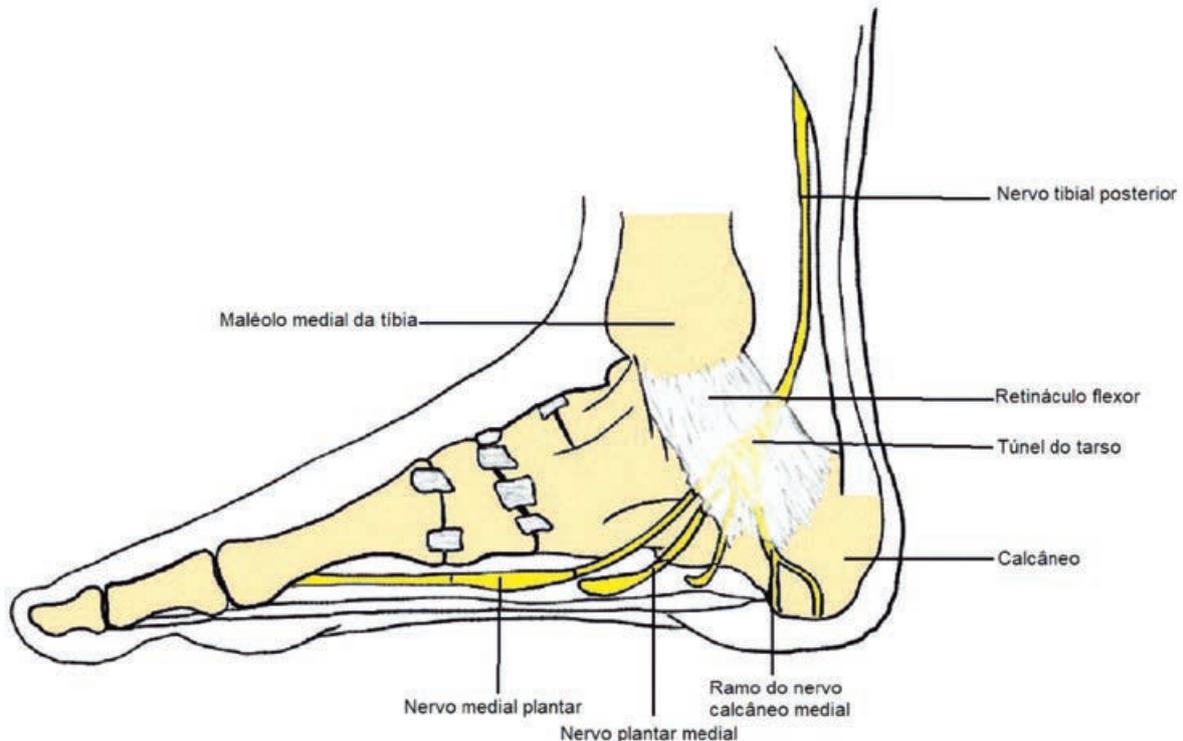
As estruturas que passam pelo túnel são o tendão flexor longo do hálux, o nervo tibial e seus ramos, a artéria e as veias tibiais posteriores, o tendão flexor longo dos dedos e o tendão tibial posterior. O nervo tibial é um dos principais nervos da parte inferior da perna e fornece função sensorial e motora ao pé e tornozelo^{2,3}.

ETIOLOGIA

As causas que levam a essa compressão do túnel do tarso pode ser tanto intrínseca como extrínsecas. Entre as intrínsecas, podemos citar cisto ganglionar, tendinopatia, tenossinovite, lipoma ou tumor, fibrose perineural, varicosidades, pés planos (valgismo exagerado do retropé), pés varos associados a intensa pronação do antepé, osteófitos e presença do músculo sóleo acessório⁴. E entre as extrínsecas, as causas podem ser sapatos apertados, trauma, deformidade anatômica, cicatriz pós-cirúrgica, doença inflamatória sistêmica (artrite reumatoide), edema das extremidades inferiores e pode estar relacionada com a diabetes *mellitus*⁴.

Os locais de maior acometimento da compressão guardam relação da anatomia com o trajeto do nervo e as estruturas inelásticas. Estas estruturas são o retináculo dos flexores, a fáscia profunda do músculo abductor do hálux, o assoalho ósseo, a hipertrofia dos músculos dos flexores curtos dos dedos e as patologias inflamatórias como a bolsa adventícia subcalcânea¹.

Figura 1. Anatomia do túnel do tarso.



Fonte: os autores, 2023.

QUADRO CLÍNICO

O paciente pode apresentar dores relacionadas à marcha e à posição ortostática, mas pode aparecer mesmo em repouso nos casos mais tardios. Entre os sintomas, podemos destacar dor na região retromaleolar medial com características neuropáticas de choque, queimor e latejo, parestesia nos dedos e na planta do pé, e em alguns casos o paciente pode apresentar queixas do tipo neural “ascendente”^{1,4}.

Muitas vezes, o calcanhar é poupado porque os ramos sensoriais geralmente se originam próximo ao túnel, e, tipicamente, os sintomas são piores à noite. Em caso de acometimento prolongado do nervo tibial, poderá haver uma atrofia dos músculos inervados por ele e deformidades dos pododáctilos².

A dor referida no dermatomo medial do pé e do tornozelo pode ser irradiada pela compressão da raiz L5-S1. Portanto, é útil questionar o paciente sobre o trajeto da dor por conta da possibilidade de ser uma cialgia¹.

DIAGNÓSTICO

O questionário do histórico do paciente é importante para poder diagnosticá-lo corretamente. Dessa forma, deve-se indagar sobre as características da dor, como tipo, localização, presença ou não de irradiação, intensidade e interferência nas atividades diárias. Além disso, perguntar se houve trauma, se pratica esportes, fatores que melhoram e pioram e se há presença de dor do lado oposto, pois o envolvimento bilateral abre a possibilidade de a origem da dor ser uma doença inflamatória sistêmica¹.

Nesse viés, deve-se realizar a inspeção do local procurando sinais inflamatórios, morfologia do pé (plano ou cavo) e o relevo. Na palpação, procurar por sensibilidade da zona túnel do tarso e realizar uma pressão digital sobre o local. Ademais, deve-se realizar o sinal de Tinel, que consiste em fazer a percussão do nervo tibial posterior ao maléolo medial que irá produzir parestesia que irradia distalmente para o pé e dor local, será positivo caso o paciente tenha esta síndrome^{2,3}.

Outra semiotécnica é realizar o teste da dorsiflexão-eversão, em que o examinador everte e dorsiflexiona do tornozelo do paciente ao máximo enquanto faz dorsiflexão dos dedos por cinco a dez segundos. O teste é considerado positivo quando reproduz a dor. Também, é possível realizar o teste do torniquete, que consiste em enrolar o manguito em torno do tornozelo e inflá-lo acima da pressão arterial sistêmica, ao realizar isso, acentua-se o estreitamento do túnel reproduzindo os sintomas^{3,4}.

O uso da imagem de raio X é útil para verificar se há presença de exostoses (hipertrofia do tubérculo posterior do tálus) e protuberâncias devido a fraturas no tálus e no calcâneo. Também, é indicada a realização de uma ressonância magnética (RM) que pode evidenciar causas compressivas como tumores de partes moles, varizes dentro do túnel do tarso, tenosinovites e presença do músculo solear acessório^{1,2}.

Outro exame auxiliar é a eletroneuromiografia (ENMG), sendo os achados positivos quando há latência motora distal de 7ms ou mais, latência sensorial prolongada de mais de 2,3ms (indica que a parte sensorial está mais alterada do que a motora) e diminuição da amplitude dos potenciais de ação motora do músculo abductor do hálux ou do músculo abductor do dedo mínimo⁴.

Exames laboratoriais podem ser úteis na confirmação de patologias sistêmicas como gota úrica, lúpus eritematoso sistêmico, espondilite anquilosante e artrite reumatoide pois afetam a cápsula articular, as bainhas sinoviais e os ligamentos. O diabetes *mellitus* também pode provocar a dor local devido o processo degenerativo do nervo tibial e pelo comprometimento dos vasa *nervorum*¹.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais.

Fascite plantar
Síndromes sistêmicas: gota, espondilite anquilosante, diabetes e artrite reumatoide
Apófise do calcâneo
Síndrome de tarsalgia idiopática
Hérnia de disco
Neuropatia periférica
Síndrome ou tríade de Haglund

Fonte: adaptado de Coughlin, 2014⁴.

TRATAMENTO

O tratamento para STT pode ser conservador ou cirúrgico. O tratamento conservador deve ser iniciado assim que se estabelece o diagnóstico. Entre essas medidas deve-se incluir repouso, gelo e fisioterapia. Além dessas, pode ser usada uma órtese temporária para estabilização do tornozelo².

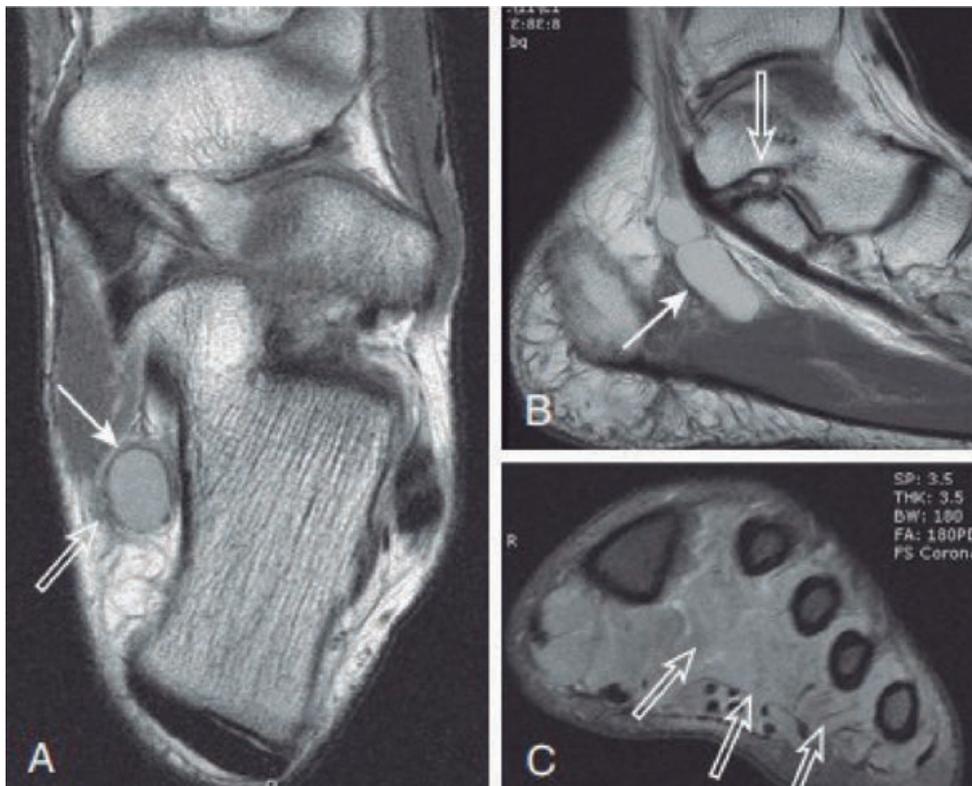
Em alguns casos, medicamentos podem ser prescritos como anti-inflamatórios não esteroidais (AINES), inibidores seletivos de recaptção de serotonina (ISRS) e infiltração local com corticoides que reduzem o processo inflamatório aumentando as chances de o paciente aderir e dedicar-se aos programas de reabilitação. No entanto, é necessário cuidado no manejo para não injetar o medicamento no interior dos tendões ou nervos agravando o quadro clínico^{1,2}.

O tratamento cirúrgico consiste em descompressão do nervo tibial no túnel do tarso, por uma abertura do retináculo dos flexores e do abdutor do hálux e neurólise do nervo tibial e de seus ramos. Nos achados habituais deste procedimento, encontram-se varicosidades, alteração do relevo ósseo, cistos sinoviais de bainha e das articulações, tenossinovites e tendinopatia, presença de músculo acessório e tumores como os neurilemomas e os sarcomas sinoviais^{1,3}.

Este método é indicado para aqueles pacientes que após três a seis meses de tratamento conservador bem conduzido não obtiveram alívio dos sintomas e que foi identificada uma causa compressiva, ENMG positiva e achados físicos reprodutíveis².

Os resultados são mais bem observados nos casos de processo expansivo não invasivo e totalmente ressecável. E é desfavorável quando o processo compressivo crônico é decorrente de um processo inflamatório e fibrótico generalizado ou de doença sistêmica².

Figura 2. Gânglio do túnel tarsal com efeito de denervação do nervo plantar lateral. **A.** RM, imagem axial mostrando um cisto do gânglio do túnel do tarso (seta branca) deslocando e comprimindo o nervo plantar lateral (seta aberta). **B.** RM, imagem sagital mostrando o cisto do gânglio do túnel do tarso (seta branca) decorrente de uma coalização talocalcânea extra-articular fibrosa (seta aberta). **C.** RM, corte axial, através do antepé demonstrando efeito de desnervação subaguda no músculo interósseo e adutor do hálux. Observar a intensidade do sinal normal das duas cabeças do flexor curto do hálux e do abductor do hálux.



Fonte: adaptado de Coughlin, 2014⁴.

REFERÊNCIAS

1. Hebert SK, Filho TEPB, Xavier R, Junior AGP. Ortopedia e traumatologia: princípios e prática. 5a ed. Porto Alegre: Artmed; 2017.
2. Cohen M. Tratado de Ortopedia. São Paulo: Roca; 2007.
3. Greenberg MS. Handbook of Neurosurgery. 9a ed. New York: Thieme; 2019.
4. Coughlin MJ. Mann's Surgery of The Foot and Ankle. 9a ed. Philadelphia: Saunders/Elsevier; 2014.
5. Netter FH. Atlas of Human Anatomy. 6a ed. Philadelphia: Saunders/Elsevier; 2014.

SÍNDROME DO TUNEL DO TARSO

Compressão do nervo tibial devido a causas intrínsecas ou extrínsecas

Manifestações clínicas

Dor na região retromaleolar medial

Parestesia nos dedos e na planta do pé

Relacionados à marcha e à posição ortostática

Sintomas aparecem mesmo em repouso nas fases tardias

Diagnóstico

Clínico

Imagem

Laboratoriais para exclusão de doenças sistêmicas

Sinal de Túnel positivo
Teste da dorsiflexão-
eversão
Teste do torniquete

Raio X
Ressonância magnética (RM)
Eletroneuromiografia (ENMG)

Tratamento

Tratamento conservador

Repouso, gelo, fisioterapia, órtese temporária, AINES, ISRS e infiltração local com corticoide

Tratamento cirúrgico

Caso tratamento conservador seja ineficaz por seis meses

Descompressão do nervo tibial no túnel do tarso



CAPÍTULO 70

MENINGOCELE

Derick Pedrosa Pachá
Luís Felipe Ferreira Marques
Yan Barbosa de Oliveira Rosa
Matheus Furlan Chaves
Emilly Marien Dias da Silva de Souza
Evellyn Fátima Rasia

INTRODUÇÃO

As malformações congênitas são alterações no desenvolvimento embrionário causadas por fatores genéticos, ambientais ou infecciosos e que podem culminar em diversos efeitos morfológicos, estruturais ou funcionais^{1,2}. São responsáveis por 11,2% dos óbitos, sendo a segunda causa na faixa etária infantil³.

Como fatores de risco para as malformações congênitas, são elencados: deficiências nutricionais, exposição à radiação ionizante, excesso de bebidas alcoólicas, traumatismos, alterações genéticas, idade materna e doenças durante o período gestacional¹.

Dentre elas, destacam-se os defeitos de fechamento do tubo neural (DFTN), que ocorrem nas primeiras 4 semanas de embriogênese e envolvem diversas anormalidades, como a espinha bífida⁴. Esta, é o defeito no fechamento ósseo posterior da coluna vertebral, sendo uma de suas representantes a meningocele⁴.

Os principais agentes causadores dos DFTN são genéticos e ambientais. Os fatores ambientais são diversos como o diabetes materno, deficiência de ácido fólico e zinco, alcoolismo, fatores socioeconômicos e o uso de anticonvulsivantes⁴.

EPIDEMIOLOGIA

No período de 2014 a 2018, foram registrados 3404 casos de espinha bífida, com incidência de 7:10.000 nascidos vivos⁵. A prevalência no período de 2014 a 2015 foi de 0,06% e, entre 2016 e 2018, foi de 0,07%⁵. Observou-se uma queda de 66,22% na taxa de mortalidade por espinha bífida de 2005 a 2015⁶.

Houve uma prevalência quase equivalente entre os sexos (54% do sexo masculino e 46% do sexo feminino), 78% das mães relatam que a gravidez não foi desejada, outros 66% realizaram ao mínimo 6 consultas pré-natal. Um total de 59% tinha de 20 a 30 anos, 29% era primigestas, 34% de segunda gestação e 37% de terceira ou posterior e 20% das famílias possuíam histórico de espinha bífida⁷.

Com relação à prevalência do principal fator de risco, foi observado que 80% das mães não fizeram suplementação de ácido fólico durante a gravidez⁷.

QUADRO CLÍNICO

MORFOLOGIA DA LESÃO

Os defeitos do tubo neural são classificados em abertos, como mielomeningoceles craniorraquisquise e exencefalia-anencefalia, e fechados. A meningocele faz parte do grupo de defeitos fechados do tubo neural, juntamente com a encefalocele e espinha bífida oculta. Nesses defeitos, diferentemente dos distúrbios abertos, a cobertura epitelial é preservada total ou parcialmente e não há exposição do tecido neural^{8,9}.

Ao contrário da mielomeningocele, na meningocele não há envolvimento do tecido neural, ou seja, a medula permanece dentro do canal medular, sendo composta apenas de tecido meníngeo (aracnoide e dura-máter) herniado através de um defeito vertebral. A massa herniada é pedunculada, compressível e trans-iluminável^{9,10}.

A pele que recobre a formação cística apresenta características típicas, como epiderme atrófica e ausência de anexos cutâneos, podendo apresentar graus variados de displasia⁹.

Essa lesão pode ser encontrada em qualquer topografia ao longo da coluna vertebral, no entanto, a localização mais comum é na região lombar e lombossacra^{11,12}.

MANIFESTAÇÕES NEUROLÓGICAS E ORTOPÉDICAS

Formas mais severas de DTN podem não ser compatíveis com a vida, provocando morte intra-útero ou perinatal, enquanto que outras causam problemas neurológicos, ortopédicos, gastrointestinais e urológicos¹³.

As manifestações ortopédicas dos DTN incluem pés tortos, cifose e escoliose, luxações, contraturas do quadril e joelho, deformidades da tíbia e fraturas patológicas. Dentre as complicações neurológicas dos DTN podem ocorrer hidrocefalia, siringe, malformação de Arnold-Chiari, medula espinhal amarrada e hidromielia¹⁴.

Em geral, as implicações neurológicas e funcionais nos defeitos fechados do tubo neural são menores em comparação com os defeitos abertos⁹. Na meningocele, geralmente, o paciente apresenta exame neurológico normal, não apresentando disfunção esfinteriana ou deformidade nos membros inferiores^{9,10}.

No entanto, podem haver lesões associadas, bem como *filum terminale*, coluna vertebral dupla (*split cord malformation*), hidromielia e mielomeningocele *manqué*^{12,15,16}. A recomendação de reparo cirúrgico dessa malformação se deve às possíveis complicações, que incluem lesão do saco herniado, vazamento de fluido eفالorraquidiano e infecção¹².

DIAGNÓSTICO

SEMIOLOGIA

Os déficits neurológicos causados por meningocele são raros, os acometimentos mais comuns são relacionados ao seu tamanho e sua proximidade com estruturas adjacentes, sobretudo pela compressão desses elementos¹⁶, mas o exame físico deve ser feito de maneira detalhada, a fim de excluir outras possíveis complicações que podem estar associadas, como malformação de Arnold-Chiari, hidrocefalia, hidromielia, siringe e medula espinhal amarrada¹³.

EXAMES LABORATORIAIS

Marcadores bioquímicos são utilizados no rastreio pré-natal para a identificação precoce de um possível DTN. A principal substância analisada é a alfafetoproteína (AFP), presente no líquido amniótico de gestações que apresentem DTN, sendo normalmente dosada a partir do segundo trimestre de gestação. Não é recomendado o rastreio no primeiro semestre devido à baixa sensibilidade. É dito, além disso, que a medição de AFP em associação com a acetilcolinesterase é, ainda, mais precisa para o rastreio, cerca de 96% de precisão¹⁷.

EXAMES DE IMAGEM

ULTRASSONOGRAFIA

Trata-se do principal método de rastreio pré-natal de DTN. No primeiro trimestre, o principal achado seria, utilizando um corte sagital, a visualização de 4 linhas hiperecogênicas paralelas na região da fossa posterior. São elas no sentido anteroposterior, respectivamente, região anterior do tronco encefálico, limite posterior do tronco encefálico, plexo coroide do IV ventrículo e osso occipital, formando 3 regiões hipoecogênicas entre essas 4 linhas, no sentido anteroposterior, respectivamente, tronco encefálico, IV ventrículo e a cisterna magna (Figura 1). A não visualização ou alteração dessas estruturas é um sinal indicativo de mielomeningocele¹⁷.

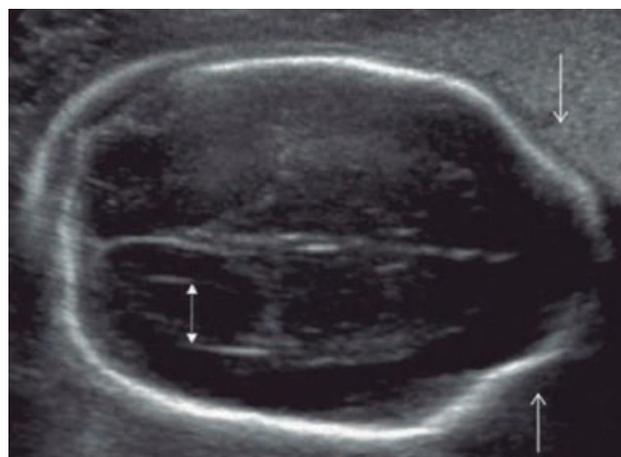
Figura 1. Ultrassonografia de cabeça fetal. Região cerebral posterior num corte sagital com a visualização das 4 linhas e as 3 regiões cerebrais hipocóicas.



Fonte: adaptado de Meller *et al.*, 2017¹⁸.

No segundo trimestre, são pesquisadas principalmente características de malformação de Arnold-Chiari Tipo II. O sinal do limão (Figura 2) apresenta uma concavidade dos ossos frontais próximos à sutura coronal. Esse sinal, provavelmente, ocorre devido à baixa pressão hidrostática causada pelo extravasamento de LCR através da lesão, sendo descrito em 50% a 90% dos casos de mielomeningocele quando identificado entre as 13^a e a 24^a semanas de gestação, após esse período aparece em apenas 12% dos casos. Não se trata de um sinal específico para mielomeningocele¹⁷.

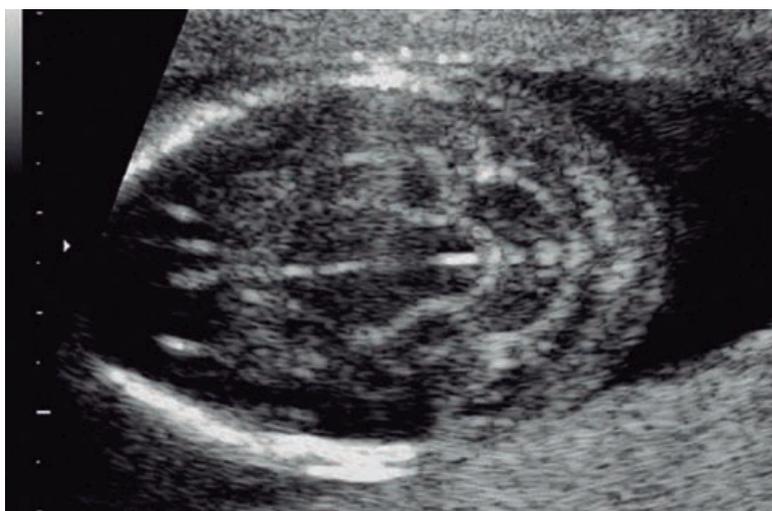
Figura 2. Sinal do limão. Corte axial de cabeça de um feto às 22 semanas e 6 dias com MMC lombo-sacra, demonstrando a concavidade do osso frontal (setas), originando o sinal do limão. Ventriculomegalia moderada (seta bidirecional).



Fonte: os autores, 2023.

Além disso, o sinal da banana (Figura 3) se apresenta com um cerebelo comprimido na fossa posterior, se configurando em uma forma crescente. Presente a partir da 14^a semana, em 72% dos casos de mielomeningocele quando encontrado entre 14^a e 24^a semanas de gestação e, na maioria dos casos, em fases mais tardias da gravidez¹⁷.

Figura 3. Sinal da banana.



Fonte: Os autores, 2023.

A detecção de DTN por ultrassonografia depende do tamanho e localização do defeito, da posição fetal, volume de líquido amniótico, condições maternas (obesidade), equipamento ultrassonográfico utilizado e experiência do operador. Estudos de ultrassonografias no primeiro trimestre revelaram taxas de detecção superiores a 90% para anencefalia, mas apenas de 44% de mielomeningocele. Já no segundo trimestre, a taxa de detecção subiu para 92 a 95%¹⁷.

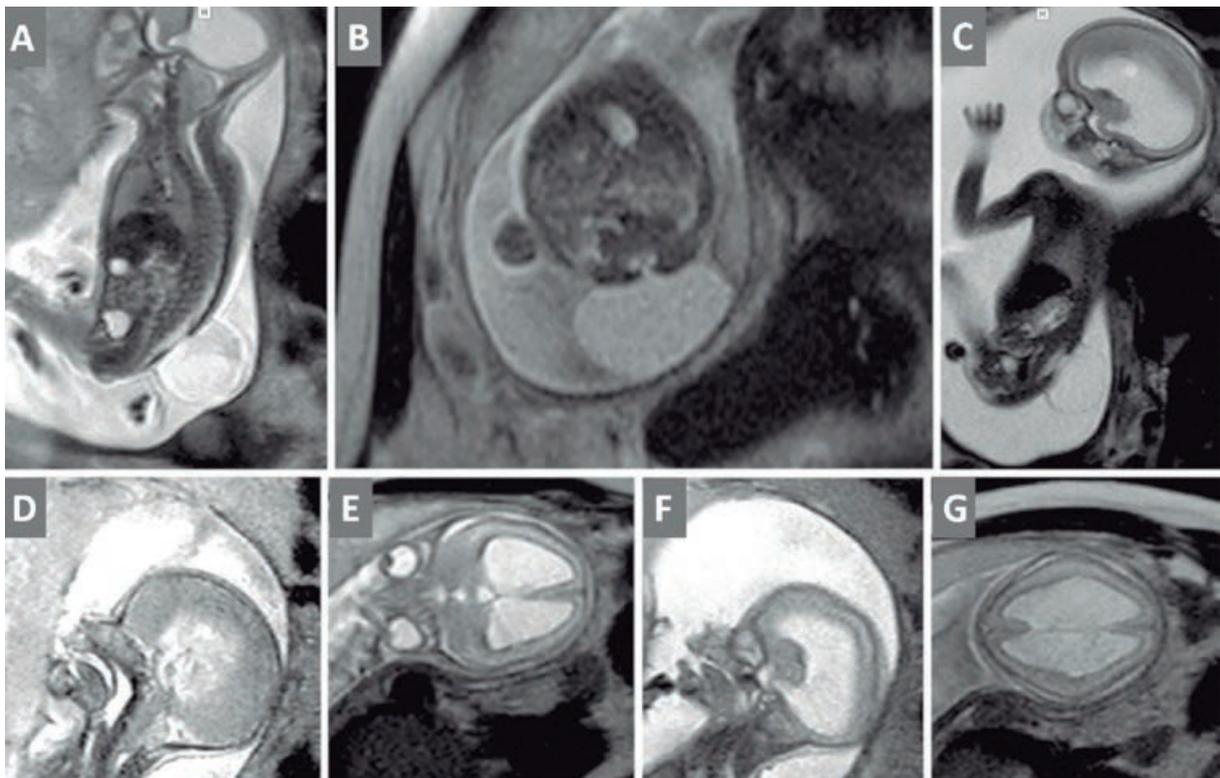
ULTRASSONOGRAFIA 3D

Na mielomeningocele, a ultrassonografia 3D pode auxiliar na avaliação do defeito, especialmente em fetos do segundo e início do terceiro trimestre, idealmente quando se visualiza o feto em posição de pronação. As suas vantagens são permitir uma melhor visualização da lesão, tornando mais fácil o aconselhamento pré-natal, a determinação do nível preciso da lesão (em 79% dos casos) e da arquitetura do sistema ventricular e cisterna magna do feto¹⁷.

RESSONÂNCIA MAGNÉTICA

A ressonância magnética (RM) ultrapassa algumas limitações da ultrassonografia 2D e capacidade de diferenciação precisa dos diferentes tecidos, aumentando o detalhe anatômico e minimizando os artefatos causados pelo movimento fetal, sendo uma indicação importante para a realização da RM, a avaliação de potenciais candidatos à cirurgia intrauterina. Pode-se considerar fazer uma RM fetal para confirmar achados ultrassonográficos incertos, definir melhor o nível da lesão e excluir ou detectar outras anomalias do SNC¹⁷.

Figura 4. RM em feto com mielomeningocele. **A.** corte sagital; e **B.** corte axial em ponderação T2 de um feto com 30 semanas com lesão de mielomeningocele de grandes dimensões. **C.** corte sagital da lesão de mielomeningocele lombar; **D.** corte sagital da herniação do tronco cerebral; **E.** vérmis inferior do cerebelo; **F.** corte sagital da ventriculomegalia associada; e **G.** corte axial da ventriculomegalia.



Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

CUIDADOS PERINATAIS

O diagnóstico pré-natal da comorbidade, possibilita que precauções e cuidados possam ser previstos, em relação ao parto, orientações e informação dos pais referente a morbidades

associadas e às providências a serem realizadas imediatamente após o nascimento, assim como o comunicado aos profissionais envolvidos no tratamento multidisciplinar^{19,20}.

ESCOLHA DO TIPO DE PARTO

O parto cesáreo eletivo tem sido recomendado para o nascimento de bebês com diagnóstico prévio de meningocele. Deve ocorrer antes do início das contrações uterinas, resguardando do trauma mecânico posto sobre o tecido nervoso exposto intraútero e no decorrer de sua trajetória, resultando em melhor prognóstico neurológico funcional^{20,21,22,23}.

AValiação E MANEJO PRÉ-OPERATÓRIO

Logo após o nascimento, o primeiro passo é a avaliação e a estabilização clínica e hemodinâmica do paciente. É recomendável a proteção do placódio com gaze estéril embebida com solução fisiológica morna, encoberto por curativo plástico (impedindo o ressecamento e adesão do curativo) e o neonato pode ser colocado em decúbito ventral ou lateral para não realizar pressão sobre o tecido exposto. As precauções de não exposição ao látex necessitam ser dispostas desde o parto. Antibióticos profiláticos devem ser utilizados antes do reparo cirúrgico para reduzir o risco de infecções^{24,25}.

TRATAMENTO CIRÚRGICO

Compreendendo que os déficits neurológicos são, na maior parte das vezes, irreversíveis, a finalidade do tratamento cirúrgico é a proteção do tecido nervoso viável, reestabelecimento anatômico e a redução do risco de infecções neurológicas. O reparo cirúrgico deve ser realizado e pode ocorrer por técnicas diferentes. No recém-nascido, com suturas em camadas, precisa ser idealmente nas primeiras 24h após o nascimento, estendendo-se às primeiras 48h. A precocidade deve-se à minimização do risco progressivo de infecção²⁶. Ou, ainda, durante a gestação, com técnicas de cirurgia fetoscópicas com triplo acesso percutâneo ou a “céu aberto” com laparotomia materna.

A cirurgia aberta no recém-nascido é realizada com dissecação das camadas de tecido e posterior sutura, corrigindo o defeito que mantém as estruturas neurais expostas, reestabelecendo seu formato tubular e pressão no sistema nervoso central. Esse fechamento acaba levando ao ancoramento da medula ao sítio cirúrgico e, com o crescimento da criança, podem surgir alterações neurológicas associadas ao estiramento da medula e das raízes nervosas. É válido relatar que o tratamento padrão da mielomeningocele tem sido a correção cirúrgica neonatal. Todavia, trabalhos recentes vêm demonstrando

a eficácia de cirurgias intra-útero para a correção da mielomeningocele, existindo bom prognóstico em casos já publicados ²⁷.

A cirurgia intrauterina de mielomeningocele é caracterizada como cirurgia aberta, incluindo laparotomia e histerotomia. A incisão é feita de acordo com a posição do feto, anterior ou posterior. O LA é extraído e armazenado em um recipiente estéril aquecido para reinjeção no final do procedimento. O procedimento envolve duas especialidades médicas: medicina fetal e neurocirurgia²⁷.

Técnicas neurocirúrgicas clássicas são usadas para corrigir o defeito (fechamento em três planos de sutura: dura-máter, aponeurose e pele). No entanto, os riscos maternos associados a este procedimento são elevados. Envolve a exposição do útero materno por laparotomia, abrindo o miométrio e a membrana amniótica até que o feto seja exposto diretamente. Embora potencialmente benéfica em crianças, esta técnica está associada a alta morbidade materna e alto risco de infecção pelo líquido amniótico e seu contato com a medula óssea²⁷.

A cirurgia fetal por via endoscópica, teve sua abordagem inicial antes mesmo da intrauterina aberta, mas não se mostrou muito eficiente à época. Atualmente, encontram-se em vários estágios de aplicação clínica³.

REFERÊNCIAS

1. Brito VR, Sousa FS, Gadelha FH, Souto RQ, Rego AR, França IS. Malformações congênitas e fatores de risco materno em Campina Grande – Paraíba. *Rev Rene*. 2010;11(2):27-36.
2. Organización Mundial de la Salud (OMS). Anomalías congénitas. Geneva: OMS; 2015. Disponível em: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs370/es/>.
3. Victora CG, Barros FC. Infant mortality due to perinatal causes in Brazil: trends, regional patterns and possible interventions. *São Paulo Med J*. 2001;119(1):33-42.
4. Gaiva MA, Neves AQ, Siqueira FM. O cuidado da criança com espinha bífida pela família no domicílio. *Esc Anna Nery Rev Enferm*. 2009;13(4):717-25.
5. Campos JR, Souto JVO, Machado LCS. Estudo epidemiológico de nascidos vivos com Espinha Bífida no Brasil. *Braz J Heal Rev*. 2021;4(3):9693-9700.
6. Figueiredo LSS, Silva TOLA, Neto AVA, Melo BG, Cruz IS. Perfil epidemiológico de mortalidade por Espinha Bífida. *Rev Soc Bras Clin Med*. 2019;17(4):171-5.
7. Gaíva MAM, Corrêa ER, Santo EARE. Perfil clínico-epidemiológico de crianças e adolescentes que vivem e convivem com espinha bífida. *Rev Bras Cresc Desenvol Hum*. 2011;21(1):99-110.
8. Avagliano L, Massa V, George TM, Qureshy S, Bulfamante GP, Finnell RH. Overview on neural tube defects: From development to physical characteristics. *Birth Defects Res*. 2018;111(19):1455-1467.
9. Campbell WW. O exame neurológico. 7a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2014.
10. Close LN, Park B, Woodroffe RW, Hitchon PW. Thoracic Meningocele and Cervical Syringomyelia Treated with Ventriculoperitoneal Shunt. *W Neurosur*. 2019;129:322-6;
11. Erşahin Y, Barçın E, Mutluer S. Is meningocele really an isolated lesion? *Child's Nervous System*. 2001;17(8):487-90;
12. Yorulmaz A, Konak M. Short-term results of patients with neural tube defects followed-up in the Konya region, Turkey. *Birth Defects Res*. 2019;111(5):261-9;
13. Michel C, Collins C. Pediatric Neuromuscular Disorders. *Ped Clin Nort Amer*. 2020;67(1):45-57;
14. Huh A, Archer J, Gondim M, Ackerman Laurie L, Fulkerson D. Filum Terminale Ependymoma in an Infant with Meningocele. *Pediatric Neurosur*. 2020;55(1):46-50;
15. Piro E, Serra G, Schierz IAM, Giuffrè M, Corsello G. Neonatal ten-year retrospective study on neural tube defects in a second level University Hospital. *Ital JPediat*. 2020;46(1).
16. Nethi S, Arya K. Meningocele. National Library of Medicine. 2022.
17. Côrte-Real CEB, Lebre AMP. Mielomeningocele – da etiologia ao tratamento. [Mestrado Integrado em Medicina]. Universidade do Porto; 2018.
18. Meller C, Aiello H, Otano L. Sonographic detection of open spina bifida in the first trimester: review of the literature. *Childs Nerv Syst*. 2017;33(7):1101-6.
19. Rondina RG, Volpato R, Guerra LFA, Martins DLN, Pessanha LB. Diagnóstico diferencial de meningocele sacral anterior durante a avaliação de coleções pélvicas pós-histerectomia. *Radiol Bras*. 2016;49(3):199-204.
20. Bizzi JWJ, Machado A. Mielomeningocele: conceitos básicos e avanços recentes. *J Bras Neurocir*. 2012;23(2):138-151.
21. Cuppen I, Eggink AJ, Lotgering FK, Rotteveel JJ, Mullaart RA, Roeleveld N. Influence of birth mode on early neurological outcome in infants with myelomeningocele. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2011;156(1):18-22.
22. Hamrick SE. Cesarean delivery and its impact on the anomalous infant. *Clin Perinatol*. 2008;35(2):395-406.
23. Lewis D, Tolosa JE, Kaufmann M, Goodman M, Farrell C, Berghella V. Elective cesarean delivery and long-term motor function or ambulation status in infants with meningocele. *Obstet Gynecol*. 2004;103(3):469-73.
24. Luthy DA, Wardinsky T, Shurtleff DB, *et al*. Cesarean section before the onset of labor and subsequent motor function in infants with meningocele diagnosed antenatally. *N Engl J Med*. 1991;324(10):662-6.

25. Charney EB, Melchionni JB, Antonucci DL. Ventriculitis in newborns with myelomeningocele. *Am J Dis Child.* 1991;145(3):287-90.
26. Bulbul A, Can E, Bulbul LG, Cömert S, Nuhoglu A. Clinical characteristics of neonatal meningomyelocele cases and effect of operation time on mortality and morbidity. *Pediatr Neurosurg.* 2010;46(3):199-204.
27. Bevilacqua NS, Pedreira DAL. Fetoscopy for meningomyelocele repair: past, present and future. *Einstein (São Paulo).* 2015;13(2):283-9

MENINGOCELE

A meningocele faz parte do grupo de defeitos fechados do tubo neural, juntamente com a encefalocele e a espinha bífida oculta. Na meningocele não há envolvimento do tecido neural, ou seja, a medula permanece dentro do canal medular, sendo composta apenas de tecido meníngeo (aracnoide e dura-máter) herniado através de um defeito vertebral

Quadro Clínico

Massa herniada é pedunculada, compressível e trans-iluminável

Epiderme atrófica e ausência de anexos cutâneos

Localização mais comum é na região lombar e lombossacra

Cobertura epitelial preservada, total ou parcialmente, e não há exposição do tecido neural

Diagnóstico

Exames de Imagem

Imaginológico/
Laboratorial

USG apresentando sinal do limão, sinal da banana, ou ausência de alguma das três regiões hipoeoicas; RM apresentando herniação sacular característica

Exames Laboratoriais

Alfafetoproteína (AFP), presente no líquido amniótico de gestações que apresentem DTN

Tratamento

Parto cesáreo é recomendado para evitar compressão das estruturas nervosas pelas contrações uterinas. Antibióticos profiláticos devem ser utilizados antes do reparo cirúrgico para reduzir o risco de infecções

A finalidade do tratamento cirúrgico é a proteção do tecido nervoso viável, reestabelecimento anatômico e redução do risco de infecções neurológicas. O reparo cirúrgico precisa ser idealmente nas primeiras 24h após o nascimento. A precocidade se deve à minimização do risco progressivo de infecção. O procedimento cirúrgico é realizado de forma minuciosa para dissecação do tecido neural e reorganização das estruturas, a fim de diminuir déficits futuros



CAPÍTULO 71

MALFORMAÇÃO DE CHIARI

Paola Barros Macieski
Bruno Henryque Marconato
Andressa Marques Cunha Lisboa
Carolina Lorraine Henriques Dias
Altemar Lopes da Silva
André Giacomelli Leal

INTRODUÇÃO

A malformação de Chiari (MC) (também chamada de malformação de Arnold-Chiari) pode ser definida como um conjunto de patologias que, com uma única exceção, têm em comum a herniação do tecido cerebelar através do forame magno, podendo ou não ter outros defeitos intracranianos ou extracranianos, como hidrocefalia, encefalocele, siringomielia ou disrafismo espinhal. O termo Chiari foi usado em referência a uma série de autópsias de pacientes do século XIX descritas e analisadas por Hans Chiari^{1,2}.

Atualmente, as classificações mais aceitas para MC são as tipo I, II, III e IV, que variam de acordo com a gravidade e morfologia da condição apresentada. Normalmente, essa classificação é feita através de exames de imagem ou autópsia. A malformação de Chiari I (MCI) é a mais comum, encontrada em crianças e adultos, e também a de menor gravidade, sendo muitas vezes encontrada de forma incidental^{2,3}. Ela consiste na projeção de uma ou ambas as tonsilas cerebelares por 5 mm através do forame magno². A malformação de Chiari II (MCII) pode ser caracterizada por um mesencéfalo em bico, deslocamento inferior das amígdalas e vérmis cerebelar e mielomeningocele espinhal⁴. Os tipos III e IV envolvem o deslocamento de todo o cerebelo para fora do crânio³.

Até o momento, nenhuma causa definitiva para a herniação do tecido cerebelar foi identificada. Entretanto, algumas situações parecem favorecer o aparecimento da condição, como o aumento da pressão intracraniana (PIC), distúrbios no desenvolvimento embrionário do compartimento ósseo da fossa posterior, resultando em um volume de compartimento menor, entre outras. Além disso, tanto na MCI como na MCII, há a obstrução do fluxo líquido, que torna possível o desenvolvimento de hidrocefalia e de siringomielia^{1,2}.

Embora a quantidade de diagnósticos tenha aumentado ao longo dos anos, por conta da maior disponibilidade dos exames de imagem, a incidência de MC, clinicamente significativas, é consideravelmente menor. A MCI é o tipo mais frequente, tendo uma prevalência de cerca de 0,5 a 3,5% da população em geral, com predominância do sexo feminino (1,3:1), enquanto a MCII ocorre em 0,44/1000 nascidos vivos². Ademais, a apresentação clínica das MC é frequentemente dividida em dois pontos, na primeira infância (entre 8 e 9 anos) e em adultos (entre 41 e 46 anos), com razões ainda não compreendidas³.

Com base no exposto, o objetivo deste capítulo é discutir e sintetizar as informações acerca do quadro clínico, diagnóstico e tratamento das MC, especialmente da MCI e da MCII, já que são os quadros mais comumente encontrados.

QUADRO CLÍNICO

Os pacientes que possuem a MCI, em sua maioria, são assintomáticos, no entanto o sintoma mais comum é a dor local ou cefaleia na região occipital e cervical⁵. É notório que a cefaleia na região occipital e cervical pode ser exacerbada após a realização da manobra de Valsalva, além de tosse, riso e espirros, o que se dá devido ao espaço reduzido do forame magno, sendo uma forma de diferenciação de outras cefaleias crônicas⁶.

É importante ressaltar que, as manifestações de MCI na população pediátrica e nos adultos podem se diferenciar, visto que os pacientes pediátricos, geralmente, não conseguem se queixar especificamente das dores de cabeça e apresentam apneia central do sono, dificuldades alimentares, choro e irritabilidade⁵.

Ademais, pacientes com a MCI podem apresentar disfunções cerebelares como varredura de fala, ataxia e nistagmo. Neuropatias cranianas devido à compressão do tronco cerebral também são observadas, como paralisia de cordas vocais, rouquidão, fraqueza palatina, disartria, atrofia da língua, aspiração recorrente, distúrbios respiratórios e nistagmo⁷. Sintomas menos comuns decorrentes da compressão como perda auditiva neurossensorial, bradicardia sinusal, soluços e síncope, também são relatados. Outras manifestações menos frequentes incluem sintomas de fraqueza, hiperreflexia, espasticidade e sinais de Babinski^{8,9}. A MCI pode, também, apresentar hidrocefalia, mielopatia, disfunção orofaríngea, escoliose,iringomegalia e edema de medula espinhal, assemelhando-se a outras diversas condições neurológicas⁹.

Por sua vez, a MCII, quase sempre, está associada à mielomeningocele torácica ou lombossacra¹⁰. Essa condição é detectada geralmente durante o pré-natal e suas manifestações incluem fraqueza em braços, estridor, disfagia, apneia, hidrocefalia progressiva e comumente associada a uma ou mais síndromes como escoliose ou siringomielia^{10,11}.

A MCIII é representada por uma encefalocele cervical alta e/ou occipital associada, adjunto ao deslocamento caudal do tronco encefálico¹². Os dados e o curso clínico da MCIII são limitados devido sua gravidade¹³. Os pacientes apresentam uma alta taxa de mortalidade por insuficiência respiratória e as crianças que sobrevivem apresentam graves problemas neurológicos, epilepsia, deficiência intelectual, paralisia de nervos cranianos inferiores e hipotonia^{12,13}.

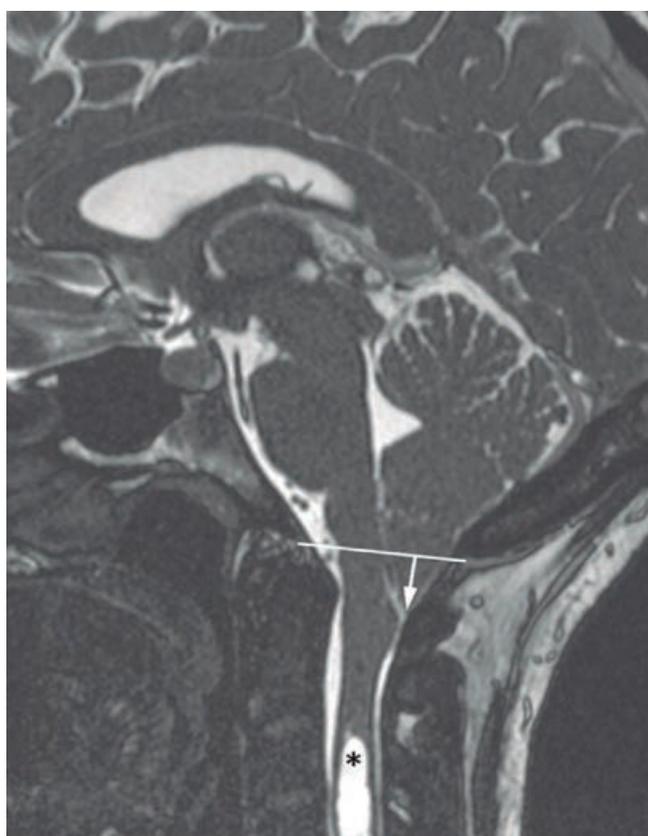
O MC IV se manifesta como uma hipoplasia cerebelar com fossa posterior pequena, ausência de foice do cerebelo, forame magno e tentório estreitados¹⁴.

DIAGNÓSTICO

A avaliação diagnóstica das MC se dá por meio de exames de imagem, sendo a ressonância magnética (RM) de cabeça e coluna cervical o principal método diagnóstico, o qual possibilita a visualização de herniação do tecido cerebelar através do forame magno².

Considerando a MCI, forma de apresentação mais comumente encontrada, o principal achado ao estudo da RM é a herniação das tonsilas cerebelares por meio do forame magno, sendo que em crianças elas se encontram, aproximadamente, >3mm abaixo do nível do forame magno e, em adultos, >5mm^{1,2}. Ademais, podem se somar outros achados como a presença de tonsilas “peg-like” ou “pontiagudas”, siringomielia, apagamento de espaços liquóricos e uma diminuição da fossa posterior, achados esses que podem estar relacionados a um estado de maior compressão cerebelar e, conseqüentemente, manifestações clínicas mais expressivas^{1,2}.

Figura 1. Achado radiológico típico de MCI em RM, observa-se em plano sagital a ectopia das tonsilas cerebelares e a siringomielia marcada em asterisco preto.

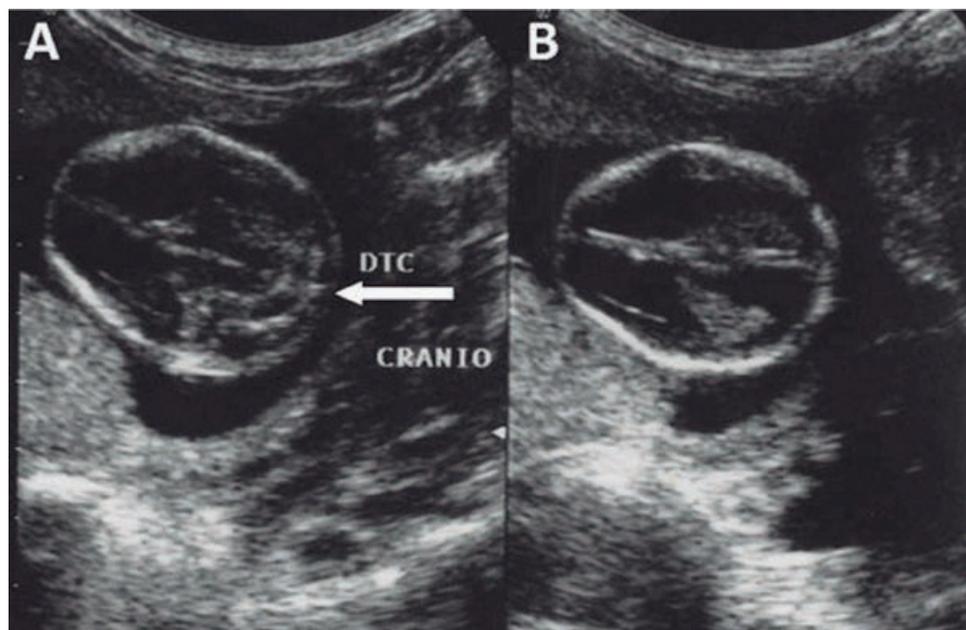


Fonte: Fric *et al.*, 2019⁵.

Já em MCII, a RM pode evidenciar uma fossa posterior pequena, tronco cerebral deslocado para baixo, IV ventrículo tipicamente pequeno e deslocado para o canal cervical, placa tectal em bico (notada devido à fusão dos colículos formando uma massa única). A amígdala cerebelar inferior pode estar deslocada e, ao exame de RM da coluna, também é possível observar espinha bífida aberta e mielomeningocele⁴.

É válido elucidar também que, diferentemente da MCI, a primeira observação das MCII a IV pode se dar por meio da ultrassonografia morfológica fetal, comumente realizada durante o segundo trimestre gestacional, a qual pode revelar alguns sinais específicos, principalmente no que diz respeito às MCII e MCIII. Dentre esses achados existem dois sinais dito como clássicos, o sinal do limão do calvário frontal anterior, que apresenta perda da curvatura convexa normal e um achatamento ou arqueamento dos ossos do crânio para dentro, bem como o sinal da banana, representando um defeito do tubo neural mais distalmente, sendo este com relação ao cerebelo, demonstrando uma morfologia anormal com curvatura anterior do cerebelo e uma obliteração da cisterna magna².

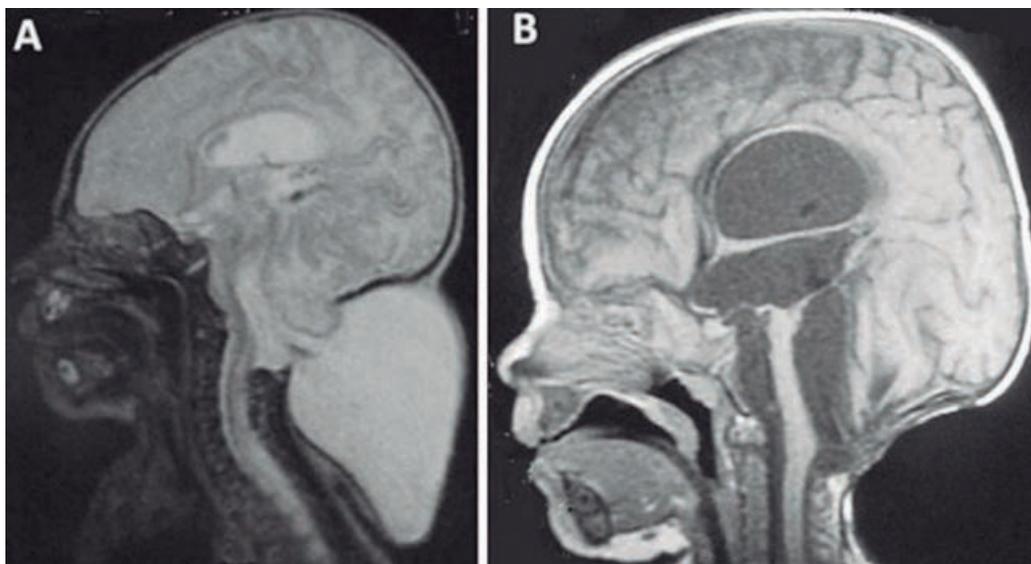
Figura 2. Ultrassom *in útero*. **A.** sinal da banana; e **B.** sinal do limão.



Fonte: Massimi *et al.*, 2020¹¹.

Com relação especificamente à MCIII, como já supracitado, o seu diagnóstico, ou pelo menos suspeita diagnóstica, pode se dar por meio da ultrassonografia fetal, todavia, alguns casos vão requerer uma melhor análise por meio da RM, a qual pode ser feita, também, intra-útero¹¹. Ao exame de imagem da RM, podem ser vistos inúmeros defeitos de grande complexidade, como anomalias ósseas, forame magno alargado, hipoplasia dos ossos parietais, agenesia cervical posterior entre outros, além de anomalias intracranianas, como deslocamento das tonsilas cerebelares, vermis e, também, do IV ventrículo, aplasia da foice posterior, presença de hidrocefalia e herniação do cerebelo através de um defeito occipital ou cervical superior^{11,12}. Em casos mais graves, é possível que o tecido herniado inclua todo o tronco encefálico, os lobos occipitais e até mesmo os parietais, o que torna o prognóstico ainda pior nesses casos¹³.

Figura 3. RM de CM3. **A.** pré-operatório, mostrando meningoencefalocèle suboccipital com herniação parcial do cerebelo hipoplásico e lobos occipitais; **B.** após correção cirúrgica.



Fonte: Massimi *et al.*, 2020¹¹.

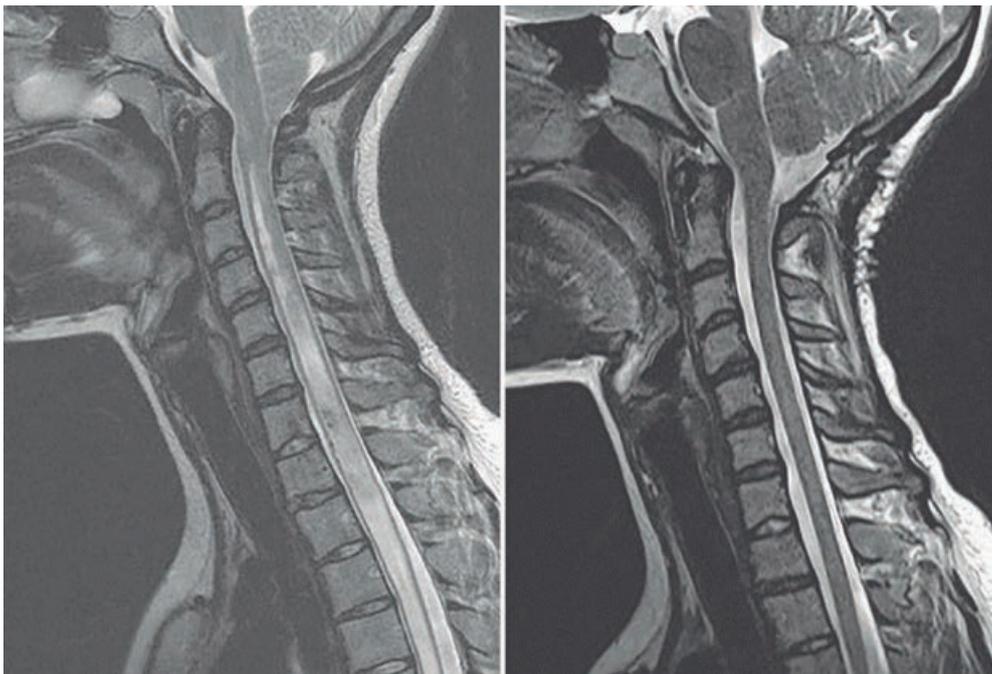
No tocante aos exames laboratoriais, estes não são muito úteis para o diagnóstico em si. Todavia, são importantes no que se refere ao planejamento cirúrgico para o tratamento das MC, sendo necessária a solicitação de estudos de rotina como hemograma, coagulograma e eletrólitos².

TRATAMENTO

O tratamento para a MC é exclusivamente cirúrgico e, em geral, se deve ao caráter sintomático da apresentação da doença, não bastando um achado radiológico. Assim, leva-se em conta o comprometimento da qualidade de vida do paciente, ou seja, se há compressão de estruturas importantes, sintomas medulares, entre outros. A cirurgia mais comumente realizada é a de descompressão da fossa posterior.

Não há indicação de cirurgia em MCI para pacientes com achados incidentais ou pouco sintomáticos, sendo considerada em pacientes com os sintomas típicos e com comprometimento da qualidade de vida⁵. A cirurgia para a MCI tem como objetivo descomprimir o forame magno, também chamada de descompressão occipito-cervical, com isso faz-se uma pequena craniectomia acima do forame magno, laminectomia de C1, bem como duroplastia expansiva⁵. Nem sempre é necessário ressecar as tonsilas cerebelares, apenas se elas impedirem a correta descompressão. Após isso tem-se a reconstrução da cisterna magna e da passagem do líquido cefalorraquidiano pelo forame magno⁵.

Figura 4. A. RM ponderada em T2, pré-operatório de MCI sintomático de uma mulher de 21 anos. B. RM ponderada em T2, pós-operatório de descompressão.



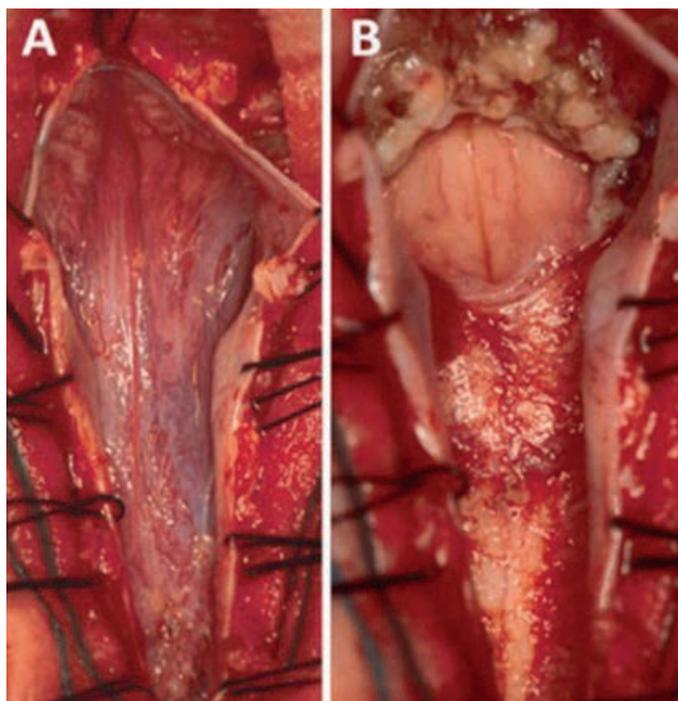
Fonte: Holly e Batzdorf, 2019³.

A MCII, se assintomática, pode ser acompanhada a longo prazo, sendo necessário avaliar cuidadosamente a clínica e os exames de imagem de neonatos e lactentes, com especial atenção para o aparecimento de hidrocefalia. Apesar de raro pode haver manifestações mais tardias na adolescência e na vida adulta, o que possivelmente necessitará de intervenção cirúrgica. A cirurgia de descompressão da fossa posterior é realizada em pacientes sintomáticos sem outras causas de deterioração definidas ou se descartada hidrocefalia, bem como se houver siringomielia progressiva^{10,15}. A cirurgia é realizada por meio de uma laminectomia de C1 até a porção cervical mais baixa envolvida¹⁵. Os resultados dependem do estado pré-operatório, sendo que a resolução clínica costuma ser esperada em pacientes cujos sinais e sintomas foram causados pelo aumento da PIC¹⁵.

Como a MCIII é potencialmente uma condição letal, há necessidade do fechamento primário da malformação. Há controvérsias em relação ao momento ideal da cirurgia, sendo que tal intervenção consiste em ressecar o tecido herniado não funcional, preservando ao máximo os tecidos saudáveis e proporcionando uma maior acomodação das estruturas da fossa posterior, ou seja, fechamento da anomalia^{11,12}.

Há poucos registros na literatura a respeito do acompanhamento e da intervenção cirúrgica na MCIV, sendo que é uma apresentação bastante rara, reservada a poucos casos relatados no mundo.

Figura 5. Visão intraoperatória de MCII mostrando a herniação do rombencéfalo antes (A) e depois (B) da dissecação aracnoide. O vérmis foi removido para abrir o IV ventrículo (B).



Fonte: Massimi *et al.*, 2020¹¹.

REFERÊNCIAS

1. McClugage SG, Oakes WJ. The Chiari I malformation. *J Neurosurg Pediatr* 2019;24(3):217–26.
2. Hidalgo JA, Tork CA, Varacallo M. Arnold-Chiari Malformation. 2022 Sep 5. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022.
3. Holly LT, Batzdorf U. Chiari malformation and syringomyelia. *J Neurosurg Spine*. 2019;31(5):619-628.
4. Kuhn J, Emmady PD. Chiari II Malformation. [Updated 2022 May 8]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-.
5. Fric R, Ringstad G, Eide PK. Chiari-malformasjon type 1 – diagnostikk og behandling [Chiari malformation type 1 – diagnosis and treatment]. *Tidsskr Nor Laegeforen*. 2019;139(10). Norwegian.
6. Mehta A, Chilakamarri P, Zubair A, Kuruvilla D. Chiari Headache. *Curr Pain Headache Rep*. 2018;22(7):49.
7. Kular S, Cascella M. Chiari I Malformation. 2022 Feb 5. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-.
8. Sarnat HB. Disorders of segmentation of the neural tube: Chiari malformations. *Handb Clin Neurol*. 2008;87:89-103.
9. Leu RM. Sleep-Related Breathing Disorders and the Chiari 1 Malformation. *Chest*. 2015;148(5):1346-1352.
10. Stevenson KL. Chiari Type II malformation: past, present, and future. *Neurosurg Focus*. 2004;16(2):E5.
11. Massimi L, Caldarelli M, Di Rocco C. Chiari Malformations Types II, III, IV, and V. In: Di Rocco C, Pang D, Rutka J. (eds) *Textbook of Pediatric Neurosurgery*. Springer: Cham.; 2020
12. Caldarelli M, Rea G, Cincu R, Di Rocco C. Chiari type III malformation. *Childs Nerv Syst*. 2002;18(5):207-10.
13. Ortiz JF, Ruxmohan S, Alli A, Halan T, Alzamora IM. Chiari Malformation Type III: A Case Report and Review of Literature. *Cureus*. 2021 Mar 26;13(3):e14131.
14. Tubbs RS, Demerdash A, Vahedi P, Griessenauer CJ, Oakes WJ. Chiari IV malformation: correcting an over one century long historical error. *Childs Nerv Syst*. 2016;32(7):1175-9.
15. Talamonti G, Marcati E, Mastino L *et al*. Surgical management of Chiari malformation type II. *Childs Nerv Syst*. 2020;36:1621–1634.

MALFORMAÇÃO DE CHIARI

É uma condição congênita que ocorre por um defeito estrutural no crânio, no qual há herniação de estruturas cerebrais através do forame magno

Pode estar associada a outros defeitos estruturais como hidrocefalia e siringomielia

Classificada em 4 apresentações clínicas

Varia desde quadro assintomático até sintomas graves de compressão de estruturas cerebrais

- Tipo I – herniação apenas de tonsilas cerebelares
- Tipo II – herniação das amígdalas e vermis cerebelar
- Tipo III – encefalocele cervical alta ou occipital associada
- Tipo IV – hipoplasia cerebelar e outras atipias de fossa posterior

Diagnóstico

Ressonância magnética é o padrão-ouro

Ultrassonografia morfológica fetal

Exames de imagem

Análise de cabeça e coluna cervical

Dois sinais notáveis: sinal do limão (perda da convexidade normal e achatamento dos ossos do crânio) e sinal da banana (defeito no tubo neural)

A conduta conservadora é reservada apenas para casos assintomáticos de tipo I

Os tipos III e IV apresentam alta mortalidade e sua conduta é sempre cirúrgica

Para o tipo II, é possível adotar uma conduta conservadora cuidadosa, em casos assintomáticos, por meio de constante acompanhamento com RM. A conduta é cirúrgica quando:

- há aparecimento de hidrocefalia
- em casos sintomáticos
- em casos de diagnóstico ao nascer por RM, apresentando mielomeningocele concomitante



CAPÍTULO 72

CRANIOESTENOSE: TRIGONOCEFALIA

Ana Carolina Sardo de Oliveira Pinheiro
Ana Gabrielle de Lucena Vieira
Brenda Pereira Farias
Hannah Isabela Vinhas de Lima
Thayane Pantoja Ferreira
Francinaldo Lobato Gomes

INTRODUÇÃO

A cranioestenose ou craniossinostose é descrita como fusão prematura das suturas cranianas que impede o crescimento adequado do encéfalo e a formação anatômica esperada. Classifica-se conforme as suturas envolvidas, as malformações associadas e se são ou não ligadas às síndromes e alterações genéticas^{1,2}.

Embora os mecanismos genéticos ainda estejam sendo estudados, sabe-se que alguns fatores de risco se relacionam com o aparecimento da patologia: idade materna ≥ 40 anos, exposição gestacional a medicações (em especial os anticonvulsivantes, como o ácido valpróico), tabagismo, etilismo e hipotireoidismo materno².

Dentre as diversas apresentações de craniossinostose, tem-se a sinostose metópica, cuja consequência é o crânio em formato triangular ou trigonocefalia¹. A trigonocefalia, portanto, ocorre devido ao fechamento prematuro da sutura metópica, antes dos 3 meses de vida, o que resulta na restrição do crescimento do osso frontal².

Tal fusão precoce levará à formação da crista metópica que pode estar associada ao hipotelorismo orbital, pregas epicânticas, hipoplasia orbitária lateral, alargamento biparietal e outros achados³.

De acordo com o ângulo frontal (formado por duas linhas bilaterais que conectam o ptério ao násio), a trigonocefalia pode ser classificada como leve (entre 96 e 103 graus), moderada (entre 90 e 95 graus) e grave (menor que 89 graus)². Além disso, o diagnóstico de hipotelorismo é feito a partir da medida da distância interpupilar e é importante ser diagnosticado, pois pode gerar distúrbios de acomodação visual com o tempo.

Em aproximadamente 85% dos casos, a doença é isolada e não sindrômica e envolve apenas uma sutura. Em raros casos, alterações visuais, perda auditiva, distúrbios do sono, atresia coanal e atraso psicomotor com deficiência intelectual podem compor o quadro². O diagnóstico diferencial das craniossinostoses deve ser realizado com as malformações cranianas posicionais bem como com outras doenças que possam levar ao mau desenvolvimento do encéfalo e ao hipodesenvolvimento craniano secundário. Anormalidades metabólicas como hipofosfatase, osteosclerose e mucopolissacaridose podem, também, exercer papel importante nas malformações cranianas².

EPIDEMIOLOGIA

A incidência estimada das craniossinostoses é de 1:2.500 nascidos vivos, sendo que des- ses apenas 8% são sindrômicas ou de padrão familiar¹. A sinostose metópica predomina no sexo masculino (75 a 85% dos casos)³, na gestação de gêmeos e na apresentação sentada do feto ao nascer.

QUADRO CLÍNICO

A base para o diagnóstico é o exame físico, e o principal achado ao se deparar com a suspeita de uma craniossinostose é o formato irregular da cabeça. Assim, a trigonocefalia se caracteriza pelo aspecto triangular ou em forma de cunha da região frontal, com a protrusão da testa e retração das cristas orbitais bilateralmente (Figura 1).

Figura 1. Criança com trigonocefalia.



Fonte: Ghizoni *et al.*, 2016³.

Ademais, os pacientes com craniossinostose não tratados precocemente podem desenvolver sinais de hipertensão intracraniana (HIC) crônica, distúrbios cognitivos e de desenvolvimento como ganho insuficiente de peso, distúrbios visuais, de audição e de linguagem³. A craniossinostose metópica é a única comumente associada a distúrbios cognitivos, principalmente devido à restrição do crescimento dos lobos frontais³.

Com a suspeita clínica de craniossinostoses, após exame físico com uso de medidas craniométricas, partimos para o diagnóstico por imagem baseado em tomografia computadorizada (TC) com reconstrução tridimensional, avaliando a sutura fundida, tamanho ventricular, defeitos do corpo caloso e sinais sugestivos de aumento da PIC (pressão intracraniana), como exoftalmia acentuada, “impressão do polegar” ou padrões de “prata batida”, perda das dobras girais e cisternas comprimidas, sendo o aumento da PIC mais comum em fusões de múltiplas suturas ou nas craniossinostoses sindrômicas¹.

Existem algumas perguntas que ajudam a suspeitar clinicamente de uma craniossinostose: “a deformidade estava presente no nascimento?” e “houve melhoria da deformidade?”. Essas perguntas são relevantes, pois caso a deformidade não esteja presente no nascimento, deduz-se que foi desenvolvida no período neonatal, se tratando, portanto, de deformidades não sinostóticas. Além disso, a craniossinostose piora com o tempo, enquanto as deformidades não sinostóticas melhoram à medida que a criança desenvolve o controle da cabeça e o crânio não está mais sob pressão localizada por longos períodos³.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico clínico da trigonocefalia inicia-se, geralmente, pelos próprios pais ao perceberem uma alteração triangular na região frontal do crânio nos primeiros seis meses de vida². No entanto, a suspeita pode ser feita logo após o nascimento, onde a equipe médica da sala de parto, juntamente com o pediatra responsável, realiza o primeiro exame físico do recém-nascido, buscando malformações⁴.

Fisiologicamente, sabe-se que, durante o parto, há a compressão da calota craniana do recém-nascido, por isso, é normal que após o nascimento a cabeça deste apresente pequenas deformações, porém em torno de 7 a 10 dias o formato deve retornar ao normal. A persistência dessas alterações deve ser um sinal para uma investigação mais detalhada, tendo em vista que a anomalia da cranioestenose não melhora após o nascimento⁵. Além disso, pode-se ter a suspeita desde a fase intrauterina, por meio da ultrassonografia (USG) ou ressonância magnética (RM) fetal, nas quais se observam assimetrias cranianas ou craniofaciais².

Conforme citado anteriormente, o exame físico do neonato tem extrema importância para o levantamento da hipótese diagnóstica de cranioestenose. A observação da morfologia craniofacial, palpação e mensuração do diâmetro anteroposterior (DAP) e diâmetro biauricular (DBA), devem ser realizadas⁶. Geralmente, quando uma única sutura se fecha precocemente, ocorre uma diminuição do crescimento na área da sutura acometida, com um crescimento compensatório nas áreas das outras suturas fisiológicas e este crescimento compensatório produz as características típicas dos crânios nas cranioestenoses⁴.

No caso da trigonocefalia, observa-se um formato triangular na região frontal do crânio, uma anomalia que forma uma crista mediana, que remete ao aspecto de uma “proa de barco”. O distúrbio, também, repercute no formato triangular da parte superior da cabeça, por isso o nome trigonocefalia³. Ademais, evidências na face, além do crânio alongado, podem ser visualizadas, como a definição maior dos olhos e o hipotelorismo, assim como pode ter um estreitamento de toda a face. Além disso, durante o exame clínico é possível sentir a rigidez na proeminência frontal durante a palpação⁵.

Para confirmar a suspeita, é importante realizar alguns exames complementares de imagem, que permitem constatar o fechamento precoce das linhas de sutura e encontrar possíveis alterações nos ossos faciais¹. Os exames complementares de imagem mais utilizados são citados a seguir.

TC DE CRÂNIO COM RECONSTRUÇÃO ÓSSEA 3D

É considerada o padrão-ouro para o diagnóstico com alta sensibilidade e especificidade. Permite a visualização do crânio em sua totalidade e a identificação de possíveis fechamentos precoces de suturas e de modificações da base do crânio e das órbitas. É útil principalmente quando há suspeita de fechamento de mais de uma sutura, quando o exame físico apresenta alterações muito sutis ou quando existem modificações mínimas do crânio (Figura 2). Não obstante, devido à elevada carga radioativa, tal exame é indicado apenas em casos em que este se torna essencial para o diagnóstico e planejamento terapêutico.

Figura 2. Trigonocefalia representada em tomografia 3D.



Fonte: adaptado de Castillo, 2021⁷.

RM ENCEFÁLICA

Possui uma boa sensibilidade para detectar alterações no crânio e no encéfalo, como o fechamento precoce das suturas.

RADIOGRAFIA

Apesar de ser menos solicitada, o exame pode auxiliar na visualização das estruturas ósseas, como as placas do crânio. Quando o exame físico e anamnese não conseguirem diferenciar os diagnósticos, uma série radiográfica pode ser suficiente para excluir cranioestenoses e evitar uma exposição maior à radiação³.

USG DE SUTURAS CRANIANAS

Exame usado para descartar a cranioestenose, sendo, porém, ainda subutilizado por profissionais de saúde. Apresenta excelente imagem de superfícies estruturais, com o potencial para confirmar ou excluir a fusão das suturas do crânio. Classifica a sutura como aberta, fechada ou indeterminada e, embora a sutura aberta avaliada por um radiologista com expe-

riência neste exame possa excluir o diagnóstico de cranioestenose, se a sutura estiver fechada ou não poder ser determinada ou haja elevada suspeita clínica, o paciente deverá ser imediatamente encaminhado ao neurocirurgião pediátrico para continuar a avaliação adequada, pois o exame é examinador-dependente. É válido ressaltar que o ultrassom transfontanela não é recomendado para realizar a avaliação do fechamento precoce das suturas, pois em alguns casos a fontanela pode permanecer aberta mesmo com a anomalia¹.

Desse modo, os achados nos exames de imagem de cranioestenose incluem: junção óssea, elevação óssea, hipodesenvolvimento do osso frontal, estreitamento ou apagamento da sutura envolvida. A falta de crescimento ósseo, por fechamento da sutura, geralmente resulta no não desenvolvimento do espaço subaracnoideo subjacente, levando a uma indicação cirúrgica⁵.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

No que diz respeito ao diagnóstico diferencial, os pediatras devem reconhecer as diferenças entre as deformidades cranianas do tipo cranioestenoses e as deformidades cranianas posicionais. Essa análise leva em consideração o exame físico e anamnese, sendo as principais diferenças listadas no Quadro 1³.

Quadro 1. Comparação entre a evolução de cranioestenoses com a de deformidades não sinostóticas.

Cranioestenoses	Deformidades Não Sinostóticas
Presentes ao nascimento	Desenvolvem no período neonatal
Não existe uma posição preferida para dormir	Existe uma posição preferida para dormir, na tentativa de “compensar” a deformidade
Evolução com piora	Evolução com melhora

Fonte: Ghizoni *et al.*, 2016³.

Porém, em todo caso de suspeita, com ou sem confirmação diagnóstica, deve-se encaminhar o paciente para um neurocirurgião pediátrico, a fim de realizar uma avaliação mais detalhada e específica, haja vista que o diagnóstico precoce reduz as chances de sequelas de neurodesenvolvimento na criança⁴.

TRATAMENTO

O tratamento da trigonocefalia é essencialmente cirúrgico e deve ser realizado por um neurocirurgião, preferencialmente ainda no primeiro ano de vida, a fim de obter melhor resultado pós-cirúrgico, além de diminuir a chance de complicações e de impedir a progressão da deformidade. Somado a isto, é importante considerar que o lactante tenha um ganho ponderal adequado para conseguir realizar a cirurgia, sendo o peso mínimo de 3kg e o recomendado de 5kg⁸. Nesse contexto, para o bom prognóstico cirúrgico, é fundamental que o diagnóstico seja feito precocemente, possibilitando um acompanhamento neurológico mais amplo até a operação⁹.

A cirurgia consiste na reestruturação dos ossos frontais atingidos e tem por objetivo corrigir a má formação do crânio e evitar a deformidade do crânio e da face, uma vez que a evolução da trigonocefalia pode cursar com comprometimento da integridade encefálica, causando distúrbios no desenvolvimento neuropsicomotor⁶. Ocasionalmente pode ocorrer hipertensão intracraniana (HIC), condição grave que pode ser prevenida com a execução da cirurgia. Portanto, deve-se sempre observar se há presença dos sinais de alarme indicativos de HIC, como inflamações constantes da córnea e estrabismo¹⁰. É válido ressaltar que a principal complicação intraoperatória consiste em hemorragias, o que indica a necessidade de reforço das técnicas de hemostasia com intuito de diminuir morbidade⁸.

Ademais, a literatura aponta várias técnicas diferentes para a correção das cranioestenoses, como: reconstrução total aberta da calota craniana, craniectomia minimamente invasiva com uso de capacete pós-operatório, craniectomia minimamente invasiva com uso de molas e distratores cranianos. Dentre tantas técnicas, o que define a melhor escolha operatória é a disponibilidade de recursos locais, experiência da equipe cirúrgica e a gravidade da apresentação clínica de cada paciente^{1,6}.

REFERÊNCIAS

1. Costa PVC, Secanho MS, Pinheiro LCP, Santos MH, Palhares AA, Hamamoto-filho PT. Non-syndromic craniosynostosis: a retrospective analysis. *Rev Bras Cir Plást.* 2020;35(4):394-401.
2. Machado GAS, Lourenço ES, Filho JLN, Pires IC, Jung GS, Ramina R. Correção de Trigonocefalia Não-Sindrômica e Revisão de Literatura. *J bras neurocirur.* 2019;30(1):57-63.
3. Ghizoni E, Denadai R, Raposo-Amaral CA, Joaquim AF, Tedeschi H, Raposo-Amaral CE. Diagnosis of infant synostotic and nonsynostotic cranial deformities: a review for pediatricians. *Rev Paul Pediatr.* 2016;34(4):495-502.
4. Trad CS, Rosique RG. Craniossinostoses primárias: ensaio iconográfico. *Radiol Bras.* 2005;38(5):377-380.
5. Watanabe C, Ferreira LM, Mendonça IA. Craniossinostose da sutura metópica. *Rev Fac Ciênc Méd Sorocaba.* 2019;21.
6. Melo JRT Craniossinostoses. *Rev Bras Neurol Psiquiatr.* 2014;18(2):110-112.
7. Castillo G. Craniossinostose. Dr Gonzalo Castillo. 2021. Disponível em: <https://gonzalocastillo.com.br/blog/craniossinostose/>
8. Val Filho JAC, Turrer CL, Fonseca LF. Cranioestenoses. In: Rodrigues MM, Vilanova LCP, eds. *Neurologia infantil.* Atheneu; 2016. pp. 472-484.
9. Pinheiro MSB. Cranioestenose ou Craniossinostose. Sociedade de Pediatria de São Paulo. São Paulo; 2007. Disponível em: https://www.spsp.org.br/2007/07/26/cranioestenose_ou_craniossinostose/
10. Buzzo CL. The study of the relationship of the liquored pressure of the spinal canal and intra cranial in patients caring craniosynostosis. *Rev Bras Cir Plast.* 2006;21(2):2-87.

CRANIOESTENOSE: TRIGONOCEFALIA

Fusão prematura das suturas cranianas dificultando o crescimento do encéfalo

Quadro clínico

Cabeça em forma de cunha na região frontal

- Hipotelorismo
- Testa protusa
- Pregas epicânticas

Não há posição preferida para dormir
Evolui com piora

Presente desde o nascimento

Suspeita diagnóstica

Palpação

Exame físico

Avaliar medidas craniométricas
DAP: diâmetro anteroposterior
DBA: diâmetro biauricular

Exame de imagem

TC de crânio com reconstrução óssea tridimensional
RM encefálica
USG de suturas
Radiografia

Tratamento

Cirurgia para correção de cranioestenose

- Reconstrução total aberta da calota craniana
- Craniectomia minimamente invasiva com uso de capacete pós-operatório
- Craniectomia minimamente invasiva com uso de molas e distratores cranianos



CAPÍTULO 73

CRANIOESTENOSE: ESCAFOCEFALIA

Ana Monize Ribeiro Fonseca
Daniela Alves Gulhote
Juan Felipe Galvão da Silva
João Elias Gomes de Freitas
Marina Isabela de Paula Sousa
Matheus Fernando Manzolli Ballesterro

INTRODUÇÃO

Craniossinostoses (CS) é o termo designado às malformações congênicas, que se caracterizam pelo fechamento precoce das suturas cranianas. Essas variações resultam em deformidades cranianas e faciais, classificadas em diferentes graus de acordo com o número e as suturas acometidas¹. Assim, a escafocefalia (EC) é o nome dado ao tipo de CS que envolve apenas o fechamento precoce da sutura sagital². Além disso, as CS possuem classificações de acordo com a sua causa, podendo ser sindrômicas ou não.

A EC é caracterizada pelo aumento anteroposterior do crânio, com uma diminuição da largura e uma ampliação do comprimento. Dessa forma, ele passa a ter um aspecto alongado com predomínio de projeção frontal (em bossa) ou occipital para compensar a redução do volume. Ainda, pode ocorrer a formação de uma crista na sutura sagital¹. A palavra escafo exprime a ideia de barco ou canoa semelhante ao formato adquirido nesta malformação².

EPIDEMIOLOGIA

A incidência real da CS é estimada em torno de 1 a cada 2.500 nascimentos. Dentre essas, a EC é a mais frequente, predominando entre 40 e 60% sendo mais comum no sexo masculino².

Chatterjee, em 2009, descreveu 47 crianças com escafocefalia encaminhados ao centro craniofacial de Birmingham durante 3 anos. O primeiro a reconhecer a condição foi o pediatra, em 64% dos pacientes; os pais em 25%; e, por último, o clínico geral em 11%. Em outros estudos, a taxa de encaminhamento pelo pediatra chegou a 90%³. A média do encaminhamento pelo pediatra foi a mais precoce em torno de 8 meses, em comparação com os pais e os clínicos gerais em média de 24 meses, demonstrando a importância do reconhecimento na suspeita de CS.

Outro estudo mostrou que a escafocefalia foi reconhecida em um terço dos pais ao nascimento, além de uma taxa de diagnóstico perinatal semelhante. A importância desta taxa foi devido à abordagem cirúrgica realizada⁴.

QUADRO CLÍNICO

A apresentação clínica mais comum de cranioestenoses é percebida pela queixa de pais ou responsáveis, ainda dentro do primeiro ano de vida da criança, a respeito de al-

terações no formato de seu crânio e deformidades que, também, podem ser observadas pelo acompanhamento médico^{5,6}. A EC, devido ao seu acometimento da sutura sagital, apresenta-se com o crescimento anteroposterior desproporcional do crânio, causando estreitamento bitemporal e biparietal, que se mantém mesmo com o passar do tempo e desenvolvimento da criança^{5,7}.

Apesar do fechamento precoce da sutura, o cérebro da criança mantém seu crescimento normal. Contudo, com a abóbada craniana dismórfica pode levar ao surgimento de alterações neurológicas, como a elevação da pressão intracraniana e raramente à hidrocefalia, sendo mais comum em crianças com CS sindrômicas ou múltiplas: afecção do nervo óptico pela elevação da PIC, com o sinal clínico de papiledema, com risco de amaurose. Quanto maior o tempo no qual a criança permanecer com a alteração craniana, maiores as chances de desenvolver alterações no neurodesenvolvimento, sendo mais comuns déficits de atenção e com memória de curto prazo⁸, portanto um diagnóstico e intervenção mais precoces, podem afetar no prognóstico futuro^{7,9}.

DIAGNÓSTICO

SEMILOGIA E EXAMES DE IMAGEM

Devido à sua prevalência, é importante que os pais reconheçam essa alteração nas primeiras semanas ou nos primeiros meses de vida. No entanto, em alguns cenários, o diagnóstico pode ser negligenciado pela família ou pediatra. Nesses casos, o médico deve estar ciente dessas questões e aconselhar a família sobre a importância de procurar uma equipe especializada. Visto isso, é importante que os profissionais consigam reconhecer e diagnosticar a CS. O exame físico e a anamnese são as peças mais importantes na avaliação da criança².

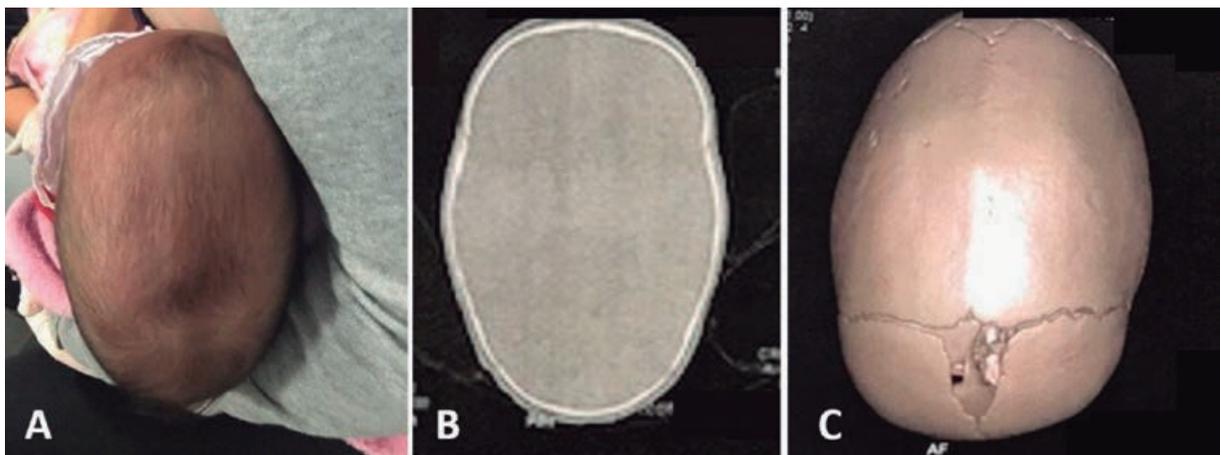
Ao exame físico, na palpação pode-se sentir um cume na sutura sagital. Além de notar que a fontanela anterior pode não estar fechada. Uma bossa frontal compensatória e protrusão occipital podem ocorrer em graus variados¹.

Um dos critérios clínicos estabelecidos para diagnóstico é o índice craniano (IC), representado pela razão da medida máxima da extensão lateral (largura) e do comprimento craniano ($\text{largura/comprimento} \times 100$) obtidos por exames de imagem. Os valores normais de IC estão entre 76-78%; as crianças portadoras de EC apresentam IC entre 60-67%. Não obstante, alguns autores criticam este método por não ser específico, podendo falhar, sugerindo que outros meios mais fidedignos sejam utilizados¹.

O uso de métodos diagnósticos por imagem na EC tem por objetivo a confirmação do diagnóstico clínico, a pesquisa de anormalidades e da extensão destas com o intuito de estabelecer o planejamento cirúrgico e a investigação da equipe médica, além da formulação adequada do prognóstico do paciente^{10,11}. Embora seja primariamente de caráter clínico, no diagnóstico, a partir do exame físico associado à sintomatologia, a solicitação dos exames de imagem é importante para determinação da topografia acometida, sobretudo em pacientes com o diagnóstico duvidoso, além de ser ferramenta importante para evitar o subdiagnóstico e documentação para o médico em caso de complicações cirúrgicas¹¹.

Nesse sentido, a tomografia computadorizada (TC) com reconstrução tridimensional (3D) é o método diagnóstico padrão-ouro para CS com os achados demonstrados na Figura 1, preferencialmente em quadros clínicos sindrômicos, em que muitas suturas podem estar envolvidas. Ademais, o reconhecimento de sinais de hipertensão intracraniana pode ser fornecido por meio dessa técnica^{10,12}. Há, contudo, preocupações relacionadas ao uso de radiação ionizante em pacientes pediátricos, o que desestimula a solicitação frequente da TC¹².

Figura 1. A. aparência clínica de uma menina de 6 meses com diagnóstico de EC. B. TC crânio-axial. C. reconstrução 3D.



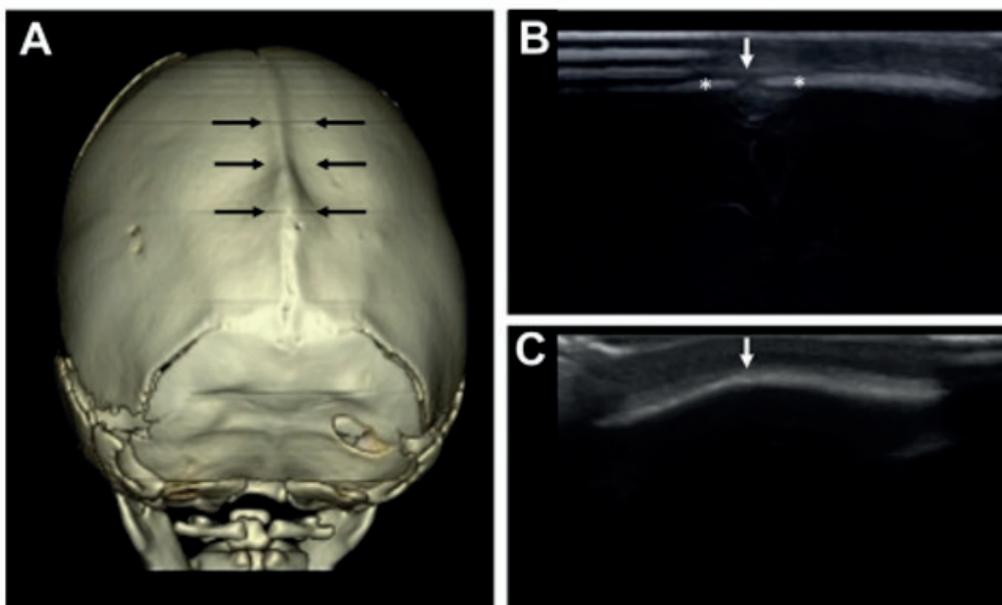
Fonte: os autores, 2023.

Em alguns centros, utiliza-se a radiografia de crânio como abordagem inicial às crianças com anormalidades cranianas no exame físico. Isso ocorre devido a alterações primárias, como esclerose perisutural, linearidade, não visualização completa, perda da clareza da sutura; e

alterações secundárias, por exemplo, aparência de prata batido (visível em casos de hipertensão intracraniana), alterações em calvária, mudanças na forma e tempo de fechamento de fontanelas, que podem ser evidenciadas. Embora o custo-efetividade seja favorável em lactentes com baixo risco de CS, a baixa sensibilidade do exame em casos de sinostoses suturais complexas e menores, a não confiabilidade nos 3 primeiros meses de vida em razão da baixa mineralização craniana, além da avaliação prejudicada de tecidos moles e anomalias cerebrais associadas desestimulam o uso dessa técnica^{10,11,13,14}.

Com o intuito de diminuir a exposição da criança à radiação, alguns estudos apontam para o uso da ultrassonografia (USG) no diagnóstico e monitoramento dessa condição em crianças até 8 meses de idade (Figura 2), devido à alta especificidade e moderada à alta sensibilidade, com variação atribuída aos estudos realizados, mas com limitação a pacientes com fontanelas abertas^{10,11}. Outrossim, esse método é essencial para a avaliação pré-natal e o diagnóstico durante o terceiro trimestre de desenvolvimento, por meio de alterações no índice cefálico, na forma da face e/ou do crânio^{6,11}.

Figura 2. **A.** TC com reconstrução 3D obtida por outro serviço mostrando sinostose sagital (setas pretas) em uma menina de 1 dia de idade. **B.** ultrassonografia da sutura sagital mostrando uma lacuna hipocócica (seta branca) entre os ossos parietais (asteriscos), representando uma sutura patente em uma menina de 3 meses. **C.** USG da sutura sagital demonstrando fechamento da sutura (seta branca) em uma menina de 3 meses com EC.



Fonte: os autores, 2023.

Há, também, estudos que relatam o uso de ressonância magnética (RM) para o manejo da EC, com a possibilidade de realizar estudo angiográfico, tanto pela TC quanto pela RM, padrão-ouro no diagnóstico de anormalidades vasculares (mais comuns em CS sindrômicas). A dificuldade na manutenção da criança no aparelho, além de complicações relacionadas à anestesia são barreiras para a utilização frequente dessa metodologia^{11,15}.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Os diagnósticos diferenciais para EC são as demais CS primárias. Sendo assim, a diferenciação se dá sobretudo pela identificação da(s) sutura(s) craniana(s) acometida(s) e pelo formato do crânio¹⁶. Desse modo, têm-se como diagnóstico diferencial a trigonocefalia (fechamento precoce da sutura metópica), braquicefalia (fechamento de suturas coronais, sendo que pode envolver ou não o fechamento de outras suturas), plagiocefalia (fechamento precoce unilateral da sutura lambdoide ou coronal) eacrocefalia (combinação de sinostose coronal, sagital e lambdoide)¹⁷.

TRATAMENTO

O acompanhamento terapêutico multidisciplinar é fundamental para um melhor prognóstico para a criança, compondo um leque amplo de especialidades médicas como cirurgia plástica, oftalmologia e neurocirurgia pediátrica⁶. A correção cirúrgica é necessária na maioria dos casos de EC, o uso de órtese craniana está indicado quando a cirurgia se faz precocemente com endoscopia^{6,9}.

O diagnóstico, usualmente, ocorre antes de um ano de idade, mas isso não interfere fortemente no prognóstico, já que o risco de alterações neurológicas nesse período é baixo, e sua confirmação diagnóstica não é representada como uma urgência cirúrgica⁹. Junto a isso, não existe consenso entre especialistas a respeito de qual seria a idade ideal para a cirurgia, com prós e contras em cada indicação. A respeito da realização mais precoce (entre 3 e 6 meses de idade), gera menor necessidade de remoção óssea e seu devido remodelamento. Entretanto, se realizada de forma mais tardia, após os 6 meses de idade, a ossificação da calota craniana já se encontra mais desenvolvida, de modo a facilitar a colocação de dispositivos de fixação e corroborar com menos distorções no pós-operatório, mas pode causar maior

interferência no crescimento cerebral. Ademais, uma preocupação comum, independente do momento cirúrgico é o manejo da perda sanguínea intraoperatória, que se torna mais evidente quando a intervenção é realizada precocemente^{5,9}.

Quando há um diagnóstico precoce, antes de 6 meses de idade, pode ser realizada a suturoectomia endoscópica devido à maior flexibilidade e amolecimento da calota, facilitando a abordagem e uma menor perda sanguínea, contudo necessita da utilização de órtese craniana (capacete) por longos períodos de tempo no pós-cirúrgico^{5,6,9}. Para a realização cirúrgica, o paciente é colocado em decúbito ventral, com cervical estendida e fixação da cabeça. São realizadas duas incisões com cerca de 2cm na linha média: posterior a fontanela bregmática e anterior ao lambda. Realiza-se osteotomia em ambas as incisões com a inserção do endoscópio no orifício anterior e com seu auxílio se realiza o descolamento da dura-máter do periósteo que não é fortemente aderido nessa faixa etária. Por fim, faz-se duas osteotomias laterais à sutura fechada e a retirada desse fragmento de calota craniana. Não se realiza cauterização direta da dura-máter para promover a osteogênese. Após o momento cirúrgico se mantém a órtese por alguns meses^{5,18,19}.

Outra possibilidade mais difundida e com resultados positivos, desde a década de 1960, é a realização do remodelamento da calota craniana por cirurgia aberta^{3,5}. Como após os 6 meses de idade, a estrutura óssea craniana se torna mais rígida, há menor separação das suturas cranianas que resulta em melhor fixação interna, ademais ainda ocorre um bom processo de reconstituição óssea durante os 2 primeiros anos de vida e facilita a correção de defeitos residuais^{6,9}. Tal operação pode ser realizada de dois modos, apenas com a devida remoção da sutura sagital do crânio, que volta a se alargar, remodelando-se pela ausência da força limitante, ou se pode promover uma completa remodelação óssea da calota craniana atuando em outros ossos para que se consiga reconstituir o formato anatômico, esta última com melhores resultados cosméticos⁵.

Figura 3. Fluxograma sugerido para manejo e diagnóstico da craniossinostose.



TC: tomografia computadorizada; RM: ressonância magnética;
 SSC: craniossinostose de sutura única; MNSC: craniossinostose não
 síndrome multissutura. SC: craniossinostose síndrome.

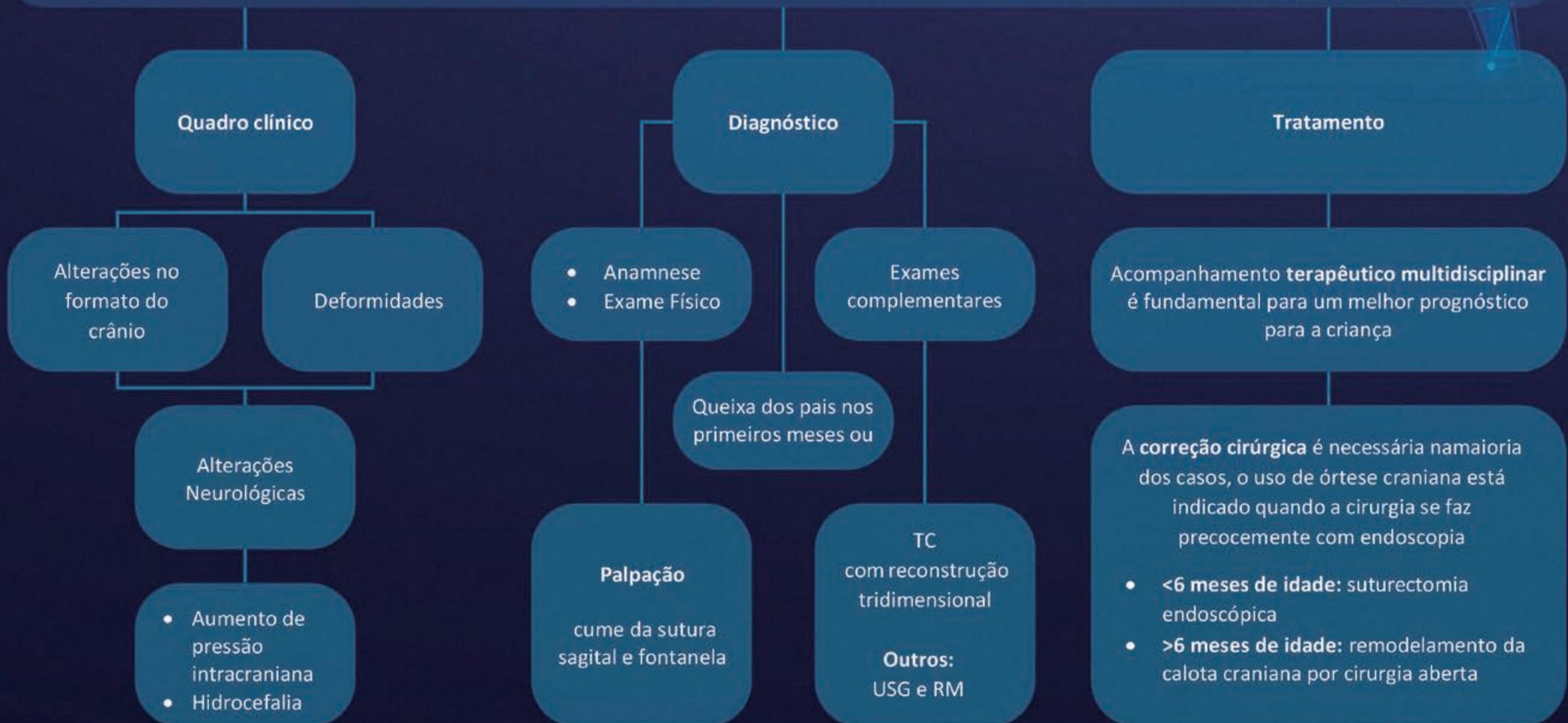
Fonte: os autores, 2023.

REFERÊNCIAS

1. Melorani JRD. Cranioestenoses. *Rev Bras Neurol Psiquiatr.* 2014;18(2):110-112.
2. Ghizoni E, Denadai R, Raposo-Amaral CA, Joaquim AF, Tedeschi H, Raposo-Amaral CE. Diagnosis of infant synostotic and nonsynostotic cranial deformities: a review for pediatricians. *Rev Paul Pediatr.* 2016;34(4):495-502.
3. Rottgers SA, Kim PD, Kumar AR, Cray JJ, Losee JE, Pollack IF. Cranial vault remodeling for sagittal craniosynostosis in older children. *Neurosurg Focus.* 2011;31(2):E3.
4. Mathijssen IM. Guideline for Care of Patients With the Diagnoses of Craniosynostosis: Working Group on Craniosynostosis. *J Craniofac Surg.* 2015;26(6):1735-807.
5. Sandoval JI, De Jesus O. Scaphocephaly. [Updated 2023 Feb 12]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.
6. Brah TK, Thind R, Abel DE. Craniosynostosis: Clinical Presentation, Genetics, and Prenatal Diagnosis. *Obstet Gynecol Surv.* 2020;75(10):636-644.
7. Virtanen R, Korhonen T, Fagerholm J, Viljanto J. Neurocognitive sequelae of scaphocephaly. *Pediatrics.* 1999;103(4):791-5.
8. Osborn AJ, Roberts RM, Dorstyn DS, Grave BG, David DJ. Sagittal Synostosis and Its Association With Cognitive, Behavioral, and Psychological Functioning: A Meta-analysis. *JAMA Netw Open.* 2021;4(9):e2121937.
9. Ruiz RL, Ritter AM, Turvey TA, Costello BJ, Ricalde P. Nonsyndromic craniosynostosis: diagnosis and contemporary surgical management. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am.* 2004;16(4):447-63.
10. Kajdic N, Spazzapan P, Velnar T. Craniosynostosis – Recognition, clinical characteristics, and treatment. *Bosn J Basic Med Sci.* 2018;18(2):110-116.
11. Massimi L, Bianchi F, Frassanito P, Calandrelli R, Tamburrini G, Caldarelli M. Imaging in craniosynostosis: when and what? *Childs Nerv Syst.* 2019;35(11):2055-2069.
12. Hersh DS, Bookland MJ, Hughes CD. Diagnosis and Management of Suture-Related Concerns of the Infant Skull. *Pediatr Clin North Am.* 2021;68(4):727-742.
13. Benson ML, Oliverio PJ, Yue NC, Zinreich SJ. Primary craniosynostosis: imaging features. *AJR Am J Roentgenol.* 1996;166(3):697-703.
14. Badve CA, K MM, Iyer RS, Ishak GE, Khanna PC. Craniosynostosis: imaging review and primer on computed tomography. *Pediatr Radiol.* 2013;43(6):728-42.
15. Eley KA, Watt-Smith SR, Sheerin F, Golding SJ. “Black Bone” MRI: a potential alternative to CT with three-dimensional reconstruction of the craniofacial skeleton in the diagnosis of craniosynostosis. *Eur Radiol.* 2014;24(10):2417-242.
16. Takayanagui OM, Gagliardi RJ. *Tratado de Neurologia da Academia Brasileira de Neurologia.* 2a ed. GEN Guanabara Koogan; 2019.
17. Trad CS, Rosique RG. Craniossinostoses primárias: ensaio iconográfico. *Radiol Bras.* 2005;38(5):377-80.
18. Barone CM, Jimenez DF. Endoscopic craniectomy for early correction of craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg.* 1999;104(7):1965-73
19. Berry-Candelario J, Ridgway EB, Grondin RT, Rogers GF, Proctor MR. Endoscope-assisted strip craniectomy and postoperative helmet therapy for treatment of craniosynostosis. *Neurosurg Focus.* 2011;31(2):E5.

CRANIOESTENOSE: ESCAFOCEFALIA

Craniossinostoses é o termo designado às malformações congêntas, que se caracterizam pelo fechamento precoce das suturas cranianas. Essas variações resultam em deformidades cranianas e faciais, classificadas em diferentes graus de acordo com o número e as suturas acometidas. Sendo assim, a **escafocefalia** é caracterizada pelo aumento anteroposterior do crânio, com uma diminuição da largura e uma ampliação do comprimento





CAPÍTULO 74

DOENÇA DE PARKINSON: TRATAMENTO CIRÚRGICO

Anderson Gustavo Santos de Oliveira
Láyla Lorrana de Sousa Costa
Monique Melo Fortaleza
Ronan Santos Rodrigues
Gisela Costa Araújo
Gustavo Sousa Noletto

INTRODUÇÃO

A doença de Parkinson (DP) é o distúrbio neurodegenerativo do movimento mais comum. Seus sintomas motores cardinais são tremor, rigidez, bradicinesia/acinesia e instabilidade postural, porém o quadro clínico inclui outros sintomas motores e não motores¹. O diagnóstico é principalmente clínico, embora investigações específicas possam auxiliar na investigação de outras formas de parkinsonismo. As características patológicas da DP são a perda de neurônios dopaminérgicos na substância negra (SN) *pars compacta* (SNpc) e o acúmulo de α -sinucleína mal dobrada, que é encontrada em inclusões intracitoplasmáticas chamadas de corpos de Lewy (CL)^{1,2}. A etiologia na maioria dos pacientes é desconhecida, porém diferentes causas genéticas foram identificadas em aproximadamente 5% a 10% dos casos^{2,3}.

Com a progressão da doença e o uso crônico de terapias dopaminérgicas, os pacientes podem desenvolver complicações motoras associadas à levodopaterapia crônica, além da intolerância, que restringem sua eficácia. Há, ainda, casos em que o tremor é refratário ao tratamento medicamentoso otimizado. Logo, o tratamento cirúrgico pode ser considerado quando os sintomas não são adequadamente controlados com medicamentos. Antes de considerar terapias avançadas, a dose e a frequência dos medicamentos dopaminérgicos devem ser otimizadas^{2,3}.

As opções cirúrgicas disponíveis incluem estimulação cerebral profunda (DBS – *deep brain stimulation*), procedimentos ablativos (radiofrequência e ultrassom focado) e dispositivos de infusão de dopaminérgicos. A decisão pelas terapias avançadas é guiada pelo controle insatisfatório dos sintomas motores, observando-se efeitos positivos e negativos sobre sintomas não motores⁴. Tais tratamentos não devem ser vistos como um último recurso para pacientes com doença já em estágio avançado^{2,4} e uma discussão abrangente e oportuna das opções de terapia avançada deve estar disponível para todos os pacientes com DP^{1,3,4}.

EPIDEMIOLOGIA

A incidência de DP é estimada entre 8-18 por 100.000 pessoas/ano. Na Europa, as taxas de prevalência e incidência de DP variam entre 65-12.500 por 100.000 e entre 5-346 por 100.000 pessoas/ano, respectivamente. Estima-se que existiam 200 mil indivíduos com DP no Brasil em 2018^{4,5}. A idade é o fator de risco mais importante para a doença, sendo que o sexo masculino confere um risco adicional⁴. Alguns fatores ambientais têm sido associados ao

risco de DP, incluindo pesticidas e vida rural. A história familiar é um fator de risco importante e o risco relativo em parentes de primeiro grau aumenta aproximadamente de duas a três vezes em comparação aos controles. As formas familiares de DP representam de 5% a 15% dos casos^{2,4,5}.

QUADRO CLÍNICO

A princípio, a clínica do paciente com DP envolve o parkinsonismo, uma designação síndrômica cujo principal sintoma é a bradicinesia, sendo a DP a causa mais comum da expressão neurodegenerativa dessa síndrome. É possível que uma pessoa portadora de DP não apresente algum dos outros sintomas síndrômicos, mas ela certamente apresentará a bradicinesia, com diminuição progressiva da velocidade e da amplitude dos movimentos alternados e repetidos. Outras manifestações da bradicinesia podem incluir hipomímia, hipofonia e micrografia^{2,6,7}.

O parkinsonismo inclui outras manifestações motoras, tal como: rigidez, tremor de repouso e alterações posturais e da marcha. A rigidez ocorre pelo aumento do tônus muscular, com maior resistência na movimentação por todo um segmento, podendo ser testada analisando-se a flexão e a extensão cervical, de punho, cotovelo e joelho, sendo que, no punho, pode ocorrer o sinal da “roda dentada”, com sobreposição de rigidez e tremor^{6,7}.

O tremor de repouso é um movimento involuntário, rítmico e oscilatório. Pode ser observado quando o paciente mantém os membros em repouso e apoiados sobre uma superfície, além de ser intensificado mediante realização de tarefa cognitiva, como contar números em ordem decrescente. O tremor mais característico na DP visualmente se assemelha ao ato de “contar moedas”, devido a uma fricção entre os dedos polegar e indicador^{6,7,8}.

A postura é tipicamente fletida e a marcha lentificada, com passos curtos e baixos, com redução assimétrica do normal balanceio dos membros superiores durante a marcha^{6,8}. Observam-se esses sinais clínicos na Figura 1 e a história natural da DP na Figura 2.

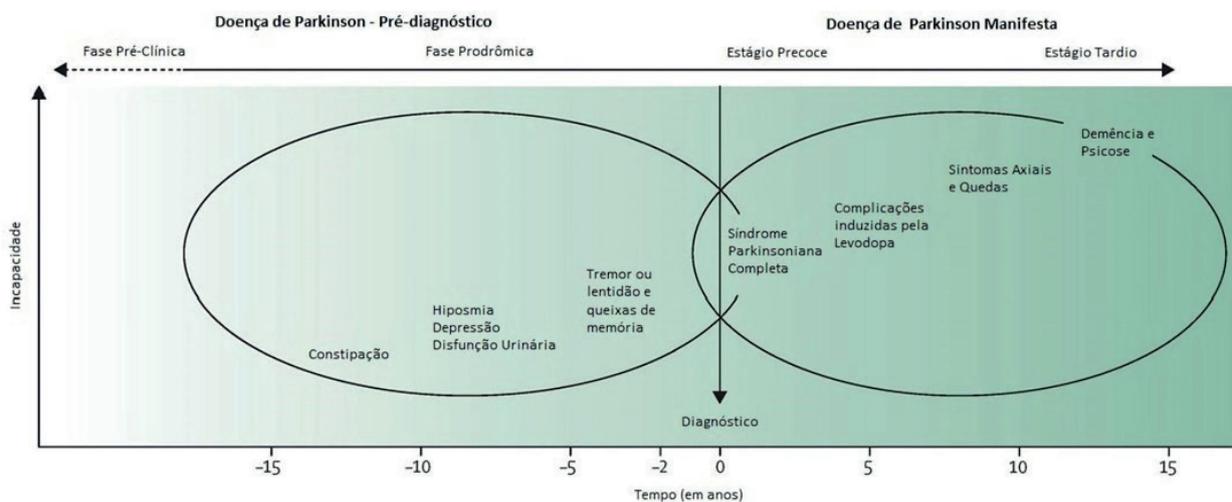
Figura 1. Sinais da doença de Parkinson.



Fonte: adaptado de Gowers, 1886⁹.

Os sintomas não motores da DP costumam ser os que levam o paciente ao neurologista. Contudo, são inespecíficos e podem estar presentes em pessoas sem a doença. A demência da DP pode afetar 80% dos doentes a longo prazo. Manifestações neuropsiquiátricas, queixas gastrointestinais e autonômicas, dor, manifestações sensitivas, visuais e distúrbios do sono também podem estar presentes, de forma variável^{2,6,8}.

Figura 2. História natural da doença de Parkinson.



Fonte: adaptado de Tolosa *et al.*, 2021².

DIAGNÓSTICO

A avaliação da DP, concomitante a outros quadros neurodegenerativos, sua identificação em fases precoces e correta categorização em subtipos podem ser processos desafiadores a depender da apresentação clínica^{2,8}.

O termo “parkinsonismo atípico” é abrangente para uma variedade de distúrbios neurodegenerativos nos quais a síndrome parkinsoniana é uma característica clínica, embora o espectro clínico completo, a patologia subjacente, a progressão e o prognóstico difiram da doença de Parkinson idiopática. No Quadro 1, observam-se sinais e sintomas sugestivos⁷.

O parkinsonismo secundário também deve ser investigado. As causas podem incluir doença cerebrovascular, hidrocefalia de pressão normal, medicamentos (antipsicóticos) ou intoxicação. As principais etiologias são averiguadas através da anamnese, apresentando diferentes fenótipos clínicos^{2,8}.

SEMIOLOGIA

- presença de bradicinesia e pelo menos uma característica motora cardinal adicional (rigidez ou tremor de repouso assimétrico clássico de 5 Hz)^{2,8}; e
- história familiar positiva ou *status* de portador assintomático para mutações associadas, além de características não motoras da DP prodrômica como hiposmia ou anosmia, distúrbio comportamental do sono REM, constipação^{2,8}.

Quadro 1. *Red flags* no parkinsonismo atípico.

Indicadores de parkinsonismo atípico
<ul style="list-style-type: none">• má resposta à L-Dopa ou distonia orofacial por ela induzida• insuficiência autonômica grave e precoce• estridor noturno• disartria precoce marcada• progressão rápida da doença• instabilidade postural precoce• sinal de Babinski ou outros sinais piramidais• sinais cerebelares• tremor postural espasmódico da mão• <i>anterocollis</i> desproporcional (“cabeça caída”)• incontinência urinária• uso atual de medicamentos bloqueadores de dopamina ou antipsicóticos

Fonte: adaptado de Waller *et al.*, 2021⁷.

PRINCIPAIS EXAMES LABORATORIAIS

- teste genético: mutações patogênicas são confirmatórias ou evidenciam síndrome mimética^{9,10}; e
- LCR com dosagem de α -sinucleína total: métodos como ELISA, eletroquimioluminescência e tecnologia xMAP podem apontar para redução quantitativa na DP¹⁰.

EXAMES DE IMAGEM ÚTEIS AO DIAGNÓSTICO²

- ressonância magnética (RM) estrutural;
- imagem ponderada em difusão na RM (DWI);
- tomografia com emissão de fóton único com transportador de dopamina (DAT-SPECT);
- tomografia por emissão de pósitrons com fluordesoxiglicose (FDG-PET); e
- ultrassonografia transcraniana.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

O Quadro 1 contempla os principais diagnósticos diferenciais da DP, especialmente as situações clínicas que envolvem parkinsonismos secundários².

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais da DP, relacionados a parkinsonismos.

Etiologia	Mecanismo	Apresentação Clínica	Diagnóstico
Induzido por drogas	Interferência com a sinalização DA	Frequentemente simétrico, tremor perioral e síndromes tardias coexistentes	Histórico consistente de exposição e DAT-SPECT normal
Vascular	Ruptura da rede motora estriado-pálido-tálamo-cortical	Início agudo ou subagudo (não obrigatório) Frequentemente há distúrbio da marcha	Lesões microvasculares subcorticais na RM e DAT-SPECT normal (não obrigatório),
Tóxico (Co, Mn)	Lesões nos gânglios da base (putâmen e pallidum)	Parkinsonismo simétrico, distonia coexistente, disartria grave e 'gatilho' (Mn)	História de exposição, achados de RM

Fonte: adaptado de Tolosa *et al.*, 2021².

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais da DP, relacionados a parkinsonismos. (Continuação)

Etiologia	Mecanismo	Apresentação Clínica	Diagnóstico
Infecioso	Abscessos/granuloma dos gânglios da base (toxoplasmose, criptococose; tuberculose); envolvimento encefalítico (HIV, CJD) ou pós-encefalítico de gânglios da base	Distúrbios de movimento adicionais e outros sinais neurológicos comuns	História médica, sinais sistêmicos, achados de RM, análise do LCR e sorologias específicas
Autoimune	Anticorpos antineuronais contra circuitos motores dos gânglios da base (D2R-, DPPX, NMDA-, IGLON-5 e Ma2/Ta-AB's)	Distúrbios de movimento adicionais e outros sinais neurológicos comuns	Detecção de anticorpos Pesquisar neoplasias associadas
Neoplásico	Invasão ou efeitos compressivos indiretos (meningioma frontal) dos circuitos dos gânglios da base	Sinais neurológicos focais adicionais	RM
Metabólico	Envolvimento de gânglios da base (doença de Wilson, hiperglicemia não cetótica, mielinólise extrapontina, dishomeostase do cálcio, hipermagnesemia na doença hepática e deposição de ferro nos NB)	Distúrbios adicionais do movimento e outros sinais neurológicos, psiquiátricos e sistêmicos comuns	Estudos laboratoriais e de imagem específicos
HPN	Conectividade motora pré-frontal comprometida	Marcha em pequenos passos e base ampla, sem tremor de repouso ou envolvimento dos membros superiores	Neuroimagem (TC cerebral ou RM)
Funcional	Multifatorial, inclui comorbidade psiquiátrica e autogerenciamento prejudicado	Início abrupto, flutuação, lentidão com esforço, tremor com variação de frequência e arrastamento, sem resposta à levodopa	História psiquiátrica, clínica incongruente, remissão com psicoterapia

Abreviações: DA: Dopamina; DAT: transportador de dopamina; SPECT: Tomografia computadorizada por emissão de fótons únicos; CO: Cobre; MN: Manganês; RM: Ressonância Magnética; IVIG: Imunoglobulinas intravenosas; NBIA: Neurodegeneração por acumulação cerebral de ferro; CT: tomografia computadorizada; HPN: hidrocefalia de pressão normal; LP: punção lombar.

Fonte: adaptado de Tolosa *et al.*, 2021².

TRATAMENTO

CLÍNICO

As atuais terapias farmacológicas não conseguem alterar a história natural da doença ou restaurar neurônios perdidos. Os medicamentos são escolhidos conforme a gravidade dos sintomas. Agonistas dopaminérgicos, levodopa, inibidores da MAO-B, inibidores da COMT, anticolinérgicos e amantadina atuam nos sintomas motores⁶. Os agonistas dopaminérgicos (ropinirol, pramipexol e rotigotina) estimulam receptores dopaminérgicos, mas seus efeitos adversos, que incluem sonolência diurna, aumento de comportamento impulsivo e alucinações e dificultam a adesão do paciente ao tratamento¹¹.

A levodopa é mais eficaz para aliviar as repercussões motoras, porém questiona-se o melhor momento para iniciar sua administração, tendo em vista seus efeitos adversos de discinesias e flutuações motoras que surgem no decurso do tratamento, em virtude das concentrações plasmáticas do fármaco. Existem maneiras para desviar essas complicações que variam de acordo com o quadro. Inibidores da MAO-B (selegilina) e inibidores da COMT (entacapone) reduzem o efeito de fim de dose e auxiliam contra acinesias matinais. Para discinesias, é recomendável reduzir as doses de levodopa ou adicionar amantadina¹¹.

Quanto aos sintomas não motores, medicamentos específicos são escolhidos. Em transtornos depressivos, antidepressivos tricíclicos podem ser defendidos. Para complicações dos estágios mais avançados da doença, como a demência, os anticolinesterásicos, a exemplo da rivastigmina, são eficazes¹². Outra complicação não motora comum na DP compreende o sono. Mesmo não havendo evidências consistentes, a insônia tem sido tratada com hipnóticos. Elege-se, geralmente, a quetiapina para insônias mais severas. Já para a sonolência diurna, cafeína e modafinil são opções¹³.

No que concerne às psicoses, o uso de quetiapina também é útil, havendo estudos que colocam a olanzapina em um mesmo nível de eficácia, devendo-se ter atenção aos neurolépticos atípicos em pacientes demenciados devido à ampla gama de efeitos adversos¹⁴.

CIRÚRGICO

Os tratamentos cirúrgicos correntemente disponíveis incluem DBS, procedimentos ablativos e dispositivos de infusão de medicamentos dopaminérgicos. Tais terapias almejam a melhora dos sintomas motores por meio de estimulação/ablação direcionada do circuito motor e/ou administração contínua de medicação dopaminérgica. Como não há evidências de que essas terapias sejam modificadoras da doença, a decisão de buscá-las

depende, em grande medida, da satisfação do paciente com seu estado de sintomas e sua capacidade de realizar atividades da vida diária⁴.

A escolha da terapia avançada e seu momento também devem ser guiadas pelas prioridades e expectativas do paciente, tolerância pessoal ao risco e cumprimento dos requisitos de terapia, discutidos adiante⁴. A falta de informações precisas pode tornar um paciente desnecessariamente temeroso ou inapropriadamente entusiasmado. Logo, uma discussão ampla a respeito das opções de terapia avançada deve ser oferecida a todos os pacientes com DP^{1,3,4}.

As terapias ablativas, ou lesivas, envolvem a destruição de estruturas selecionadas por meio de técnicas diversas, como termoablação, cirurgia estereotáxica, terapia com laser térmico intersticial e, a menos invasiva, ultrassom de alta intensidade. De um modo geral, é feita uma talamotomia para DP de tremor dominante ou subtalamotomia para pacientes com tremor refratário à terapia medicamentosa, sendo a primeira intervenção mais preferida. Ambas as intervenções promoveram melhora nos quadros clínicos dos pacientes³.

Em relação aos dispositivos de infusão de medicamentos dopaminérgicos, existem duas abordagens: a infusão via cateter de gel de levodopa com carbidopa no intestino e a infusão de apomorfina, um agonista dopaminérgico, por via subcutânea. Ambos foram benéficos para as flutuações motoras, principalmente nos períodos “OFF” (após a ingestão do medicamento oral), além de promoverem melhorias na qualidade de vida dos pacientes¹⁵.

A estimulação cerebral profunda (ECP) é uma intervenção cirúrgica adotada para a DP que visa estimular, em especial, o núcleo subtalâmico ou o globo pálido interno, modulando circuitos cerebrais. É realizada através do implante transcraniano de eletrodos em alvos encefálicos profundos, conectados através de cabos extensores a uma bateria alocada no tórax (geradora de pulsos). Sua recomendação se dá quando as complicações, como discinesias e flutuações motoras, não são sanadas pelo ajuste farmacológico, ou em presença de tremor refratário¹². Os pré-requisitos e critérios a serem observados na indicação da ECP para pacientes com DP estão dispostos na Tabela 1¹⁶. É essencial para a indicação do procedimento que o paciente apresente os pré-requisitos e tenha, pelo menos, um critério de indicação.

Tabela 1. Indicações para DBS.

Pré-requisitos para DBS
<ul style="list-style-type: none"> • Diagnóstico clínico confiável de doença de Parkinson • Mínimo de quatro anos de história clínica da doença • Responsividade confirmada da levodopa, com uma melhora de 30 a 40%, a exceção se dá em pacientes com tremor refratário • Ter à disposição um forte suporte social • Não apresentar comorbidades clínicas instáveis, como síndrome coronariana aguda ou encefalopatia subcortical significantes
Critérios de indicação para DBS
<ul style="list-style-type: none"> • Complicações motoras incapacitantes, como discinesias e flutuações motoras, não responsivas ao tratamento • Tremor refratário • Intolerância à medicação dopaminérgica

Fonte: adaptado de Brandão *et al.*, 2018¹⁶.

Assim, conforme Fasano *et al.*¹⁷ a estimulação do núcleo subtalâmico melhorou a rigidez e bradicinesia em mais da metade dos pacientes em um período de 12 meses, parcela que aumenta quando associa-se a terapia farmacológica de reposição de dopamina, beneficiando cerca de 70% dos pacientes¹⁷.

Em média, o procedimento cirúrgico é feito de 10 a 13 anos após o diagnóstico da patologia. Schuepbach *et al.*¹⁸ relataram, no entanto, que a estimulação preventiva do núcleo subtalâmico (antes de 7 anos e meio do diagnóstico) melhorou a qualidade de vida dos pacientes mais efetivamente que a terapia farmacológica, além de reduzir o consumo de medicamentos¹⁸.

REFERÊNCIAS

1. Balestrino R, Schapira AHV. Parkinson disease. *Eur J Neurol*. 2019;27(1):27–42.
2. Tolosa E, Garrido A, Scholz SW, Poewe W. Challenges in the diagnosis of Parkinson's disease. *Lancet Neurol*. 2021;20(5):385-397.
3. Sharma VD, Patel M, Miocinovic S. Surgical Treatment of Parkinson's Disease: Devices and Lesion Approaches. *Neurotherap*. 2020;17(4):1525-1538.
4. Reich SG, Savitt JM. Parkinson's Disease. *Med Clin North Am*. 2019;103(2):337-350.
5. Andrade FM, Victor QBC, Samuel EDF, *et al*. Perfil epidemiológico dos pacientes internados por doença de Parkinson no Brasil no ano de 2020. *RIS*. 2022;9:136–47.
6. Cabreira V, Massano J. Doença de Parkinson: Revisão Clínica e Atualização [Parkinson's Disease: Clinical Review and Update]. *Acta Med Port*. 2019;32(10):661-670.
7. Waller S, Williams L, Morales-Briceño H, Fung VS. The initial diagnosis and management of Parkinson's disease. *Aust J Gen Pract*. 2021;50(11):793-800.
8. Greenland JC, Barker RA. Diagnóstico Diferencial da Doença de Parkinson. In: Stoker TB, Greenland JC, eds. *Doença de Parkinson: Patogênese e Aspectos Clínicos*. Brisbane: Codon Publications; 2018.
9. Gowers WR. *A manual of diseases of the central nervous system*. London: J&A Churchill; 1886.
10. Parnetti L, Gaetani L, Eusebi P, *et al*. CSF and blood biomarkers for Parkinson's disease. *Lancet Neurol*. 2019;18(6):573-586.
11. Kalia LV, Lang AE. Parkinson's disease. *Lancet*. 2015;386(9996):896-912.
12. Armstrong MJ, Okun MS. Diagnosis and Treatment of Parkinson Disease: A Review. *JAMA*. 2020;323(6):548-560.
13. Stefani A, Högl B. Sleep in Parkinson's disease. *Neuropsychopharmacology*. 2020;45(1):121-128.
14. Seppi K, Ray Chaudhuri K, Coelho M, *et al*. Update on treatments for nonmotor symptoms of Parkinson's disease-an evidence-based medicine review. *Mov Disord*. 2019;34(2):180–98.
15. Prakash N, Simuni T. Infusion Therapies for Parkinson's Disease. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2020;20(9):44.
16. Brandão P, Grippe TC, Modesto LC, *et al*. Decisions about deep brain stimulation therapy in Parkinson's disease. *Arq Neuropsiquiatr*. 2018;76(6):411-420.
17. Fasano A, Daniele A, Albanese A. Treatment of motor and non-motor features of Parkinson's disease with deep brain stimulation. *Lancet Neurol*. 2012;11(5):429-42.
18. Schuepbach WM, Rau J, Knudsen K, *et al*. Neurostimulation for Parkinson's disease with early motor complications. *N Engl J Med*. 2013;368(7):610-22

DOENÇA DE PARKINSON: TRATAMENTO CIRÚRGICO

Doença de Parkinson é o distúrbio neurodegenerativo do movimento mais comum, caracterizado pela perda de neurônios dopaminérgicos na substância negra *pars compacta*. A etiologia da doença é predominantemente desconhecida e o diagnóstico é, sobretudo, clínico, sendo a história familiar e a idade importantes fatores de risco. O tratamento cirúrgico deve ser considerado quando os sintomas não são devidamente controlados apenas pela abordagem medicamentosa





CAPÍTULO 75

DISTONIAS: TRATAMENTO CIRÚRGICO

**Bruna Passos Conti
Cindy Caetano da Silva
Gustavo Belam Fioravanti
Julia Maria Rodrigues da Rocha
Michelle Zonkowski Ribas
André Giacomelli Leal**

INTRODUÇÃO

O termo distonia foi descrito há mais de 100 anos por Oppenheim e desde então passou por algumas mudanças de definição¹⁻³. Atualmente, distonia é definida como um distúrbio do movimento caracterizado por movimentos anormais ou posturas involuntárias causadas por contrações musculares sustentadas ou intermitentes^{1,3,4}. Pode apresentar-se como uma manifestação neurológica isolada ou combinada com outros sinais e sintomas em uma doença^{2,4}.

A distonia isolada é a mais comum e pode afetar todas as faixas etárias, com importante comprometimento da qualidade de vida. Geralmente, apresenta início insidioso e curso estável após alguns meses ou anos⁴.

EPIDEMIOLOGIA

Distonia é o terceiro distúrbio do movimento mais frequente². Há descrições de prevalência variando de 15 a 30 casos por 100.000 pessoas, até 732 por 100.000 em maiores de 50 anos^{3,4}. É duas vezes mais frequente em mulheres e a maioria inicia na vida adulta³.

A distonia idiopática isolada e a distonia de causa genética são mais prevalentes⁴. Quanto às formas mais comuns, a maioria dos pacientes apresenta distonia cervical ou blefaroespasmos³. A distonia cervical pode iniciar-se por volta da quarta ou quinta décadas de vida, enquanto o blefaroespasmos se apresenta na sexta ou sétima décadas⁴.

CLASSIFICAÇÃO DA DISTONIA

A distonia pode ser focal, segmentar ou generalizada (Tabela 1). primária ou secundária (Tabela 2) a lesões estruturais dos núcleos da base pós-trauma, neoplasia ou infecção. Os medicamentos mais comuns associados a distonias estão listados na Tabela 3^{5,6,7}.

Os principais tipos de distonia focal são: cervical, que causa torção no pescoço, distonias tarefa-específica, que surgem apenas durante a execução de tal tarefa (como escrever), e o blefaroespasmos, que causa fechamento ocular por contração dos músculos periorbitais. As distonias genéticas estão relacionadas com genes como DYT1-TOR1A, autossômico dominante e mais comuns em judeus Ashkenazi, DYT3-TAF1, ligada ao X e que cursa concomitantemente com parkinsonismo e DYT5-CH1, autossômica dominante e que é responsiva a su-

plementação com dopamina. Em crianças ou adultos com distonia primária e história familiar positiva, os estudos genéticos devem ser realizados⁸ (Tabelas 1 e 2).

Tabela 1. Classificação da distonia com base na anatomia.

Distonia focal	Envolve uma única parte do corpo.
Distonia segmentar	Afeta duas ou mais partes do corpo contíguas (por ex: distonia de cabeça e pescoço)
Distonia multifocal	Envolve partes do corpo não contíguas
Distonia generalizada	Pode envolver o tronco e os membros
Hemidistonia	É tipicamente associada a déficits nos gânglios da base contralateral e também chamada de distonia unilateral

Fonte: os autores, 2023

Tabela 2. Classificação da distonia por etiologia.

Distonia primária	Em sua maioria hereditária devido à mutação do gene DYT1 Não há associação a nenhum outro distúrbio neurológico ou anormalidade cerebral
Distonia secundária	Associada à lesão do SNC: trauma, paralisia cerebral, AVC ou exposição a certos medicamentos

Fonte: os autores, 2023

Tabela 3. Medicamentos associados à distonia.

Antipsicóticos	Metoclopramida	Antiepilépticos
Agonistas da dopamina	Inibidores da MAO	Anfetaminas e cocaína
Cafeína	Anti-histamínicos	Agentes beta-adrenérgicos
Lítio	Contraceptivos orais	Cimetidina

Fonte: os autores, 2023

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico de distonia é clínico e depende essencialmente da anamnese e do exame físico neurológico. Os principais fatores de risco são história familiar de distonia, atividade repetitiva da região afetada, lesão no parto e exposição a agentes antidopaminérgicos. Além da presença de fatores de risco, deve ocorrer contração simultânea dos músculos agonistas e antagonistas, associada a dor muscular e a aparência ou agravamento de distonia com intenção de movimento⁹.

Na anamnese, deve ser questionada a exposição medicamentosa e se o movimento do paciente é ritmado. Deve ser descrita a duração da contração muscular, o tempo de continuidade da contração e a ativação do movimento durante o sono e/ou vigília. Ao exame físico deve ser observado se o movimento ocorre em repouso, em ação ou em ambos e se são padronizados ou aleatórios. Deve ser observado, também, se há mais algum movimento anormal ou combinações de movimentos variados. Os fatores a serem avaliados são a velocidade, amplitude, potência, complexidade, supressão do movimento, associação com sintomas sensitivos e movimentos oculares. O paciente pode relatar o “truque sensitivo” quando faz manobras para reduzir a distonia⁵.

Em crianças ou adultos com distonia primária e história familiar positiva, os estudos genéticos devem ser realizados⁸.

Exames laboratoriais podem auxiliar no diagnóstico de distonias secundárias, tais exames incluem o hemograma completo, velocidade de hemossedimentação, dosagem de ceruloplasmina, dosagem de cobre no sangue e na urina de 24h, aminoácidos séricos, eletrólitos, lactato e piruvato, a fim de serem excluídas causas como a doença de Wilson, doenças autoimunes e aminoacidopatias. Outras investigações podem ser úteis, como o exame oftalmológico, a eletroneuromiografia com velocidade de condução, os potenciais evocados somatossensitivos, a tomografia computadorizada (TC) e/ou a ressonância magnética (RM) de crânio, a fim de avaliar lesões nos núcleos da base em casos de distonia generalizada, focal ou hemidistonia¹⁰.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Os diagnósticos diferenciais da distonia estão agrupados no Quadro 1.

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais segundo movimentos, patologias, lesões e medicamentos

Diagnóstico diferencial	Movimento	Doenças Neurológicas Primárias	Lesão estrutural ou vascular	Medicamentos/ condições sistêmicas
Distonia	Posições torcidas sustentadas	Distonia focal e síndromes genéticas	Núcleos da base	Antipsicóticos, anti-eméticos e anti-dopaminérgicos
Tremor	Movimentos oscilatórios	Tremor essencial	Núcleo rubro ou cerebelo	Lítio, antiepilépticos, ISRS, beta-agonista e hipertireoidismo
Parkinsonismo	Tremor de repouso, bradicinesia e rigidez	Doença de Parkinson, atrofia de múltiplos sistemas e paralisia supranuclear progressiva	Núcleos da base	Antipsicóticos, anti-eméticos, anti-dopaminérgicos e mielinólise extrapontina
Mioclonia	Espasmo rápido e repentino	Epilepsia mioclônica, degeneração corticobasal e Creutzfeldt–Jakob	Encefalopatia hipóxica difusa, injúria de medula espinhal	Agonista dopaminérgico, amantadina, opioide, cefalosporina, injúria renal
Tics	Vocalizações ou movimentos breves	Síndrome de Tourette e neuro-acantocitose		Cocaína, antipsicóticos
Coreia/ atetose/ balismo	Movimentos de amplitude variável e largo em balismo	Doença de Huntington	Núcleos da base e núcleo subtalâmico (hemibalismo)	Lúpus, policitemia vera, hipertireoidismo, cocaína, antiepilépticos e agonistas dopaminérgicos

Fonte: os autores, 2023

TRATAMENTO

O tratamento das distonias varia conforme sua causa, quando é possível investigar sua etiologia. Tipicamente, recomenda-se o uso de terapia dopaminérgica oral como primeira linha de tratamento em pacientes com distonia de início precoce, utilizando baixas doses de carbidopa/levodopa. A terapia dopaminérgica não fornece melhora significativa em pacientes com distonias tardias, os quais podem ter seus sintomas amenizados com uso de moduladores gabaérgicos, embora esse efeito seja limitado pelos efeitos depressores dose-dependentes no SNC¹¹.

Para a Academia Americana de Neurologia, há evidência suficiente para recomendação de terapia com injeção de toxina botulínica para distonias focais, a qual pode ser suficiente para manejo dos sintomas de forma isolada e com mínimos efeitos adversos¹¹.

O tratamento cirúrgico em adultos está reservado para os casos em que não há resposta terapêutica adequada com o uso das abordagens conservadoras (medicamentos e toxina botulínica).

As bases para o tratamento neurocirúrgico das distonias surgiram após a observação de que a lesão cirúrgica do globo pálido interno (estrutura diencefálica pertencente aos gânglios da base) implicava em melhora funcional na distonia induzida por levodopa em pacientes com doença de Parkinson. Contudo, a palidotomia bilateral resulta em disfunções cognitivas e comprometimento da fala. Desta forma, a estimulação cerebral profunda (DBS) surgiu como abordagem para maximizar os efeitos terapêuticos e minimizar efeitos adversos, já que evita a necessidade de lesões parenquimatosas no tecido cerebral¹².

Há evidência de resposta satisfatória ao tratamento neurocirúrgico para casos de distonia generalizada e segmentar em adultos e pacientes pediátricos. Recomenda-se o tratamento cirúrgico como intervenção de primeira linha para crianças com distonias primárias generalizadas, a fim de reduzir a morbidade decorrente da limitação do movimento e do desgaste articular¹².

O alvo terapêutico do tratamento neurocirúrgico das distonias envolve a manipulação da porção ventromedial dos globos pálidos internos (GPi), componentes da via de saída dos gânglios da base¹². O eletrodo é implantado no GPi estereotaxicamente e cabos e geradores de impulso são implantados logo após. Durante o procedimento, o paciente poderá ser mantido completamente acordado, mas o uso de sedativos e bloqueadores neuromusculares poderá ser empregado em pacientes pediátricos ou nos casos em que o paciente apresentar posturas fortemente contorcidas¹³.

As principais complicações relacionadas à implantação dos eletrodos foram relacionadas ao rompimento dos condutores e o esgotamento das baterias. Além disso, há descrições de deficiência na função motora da mão sob estimulação de alta frequência¹⁴.

Devido ao fato da cirurgia de neuroestimulação profunda ser uma abordagem relativamente recente e serem empregadas diferentes escalas de avaliação pré e pós-operatória, a literatura científica não apresenta um consenso de avaliação dos resultados obtidos, sendo recomendada a avaliação continuada dos pacientes através de equipe multiprofissional¹⁵.

REFERÊNCIAS

1. Skogseid IM. Dystonia--new advances in classification, genetics, pathophysiology and treatment. *Acta Neurol Scand Suppl.* 2014;(198):13-9.
2. Grütz K, Klein C. Dystonia updates: definition, nomenclature, clinical classification, and etiology. *J Neural Transm.* 2021;128(4):395-404.
3. Albanese A, Di Giovanni M, Lalli S. Dystonia: diagnosis and management. *Eur J Neurol.* 2019;26(1):5-17.
4. Balint B, Mencacci NE, Valente EM, *et al.* Dystonia. *Nat Rev Dis Primers.* 2018;4(1):25.
5. Brandão P. Semiologia e fenomenologia clínica dos transtornos do movimento. *Getmov.* 2018. Disponível em: <https://www.getmov.net/post/semiologia-e-fenomenologia-cl%C3%ADnica-dos-transtornos-do-movimento>
6. Pana A, Saggiu BM. Dystonia. *StatPearls.* 2022.
7. Rajan S, Kaas B, Moukheiber E. Movement Disorders Emergencies. *Semin Neurol.* 2019;39(1):125-136.
8. Gonzalez-Usigli HA. Distonias. *Manuais MSD versão para profissionais da saúde.* 2022. Disponível em: <https://www.msmanuals.com/pt-br/profissional/dist%C3%BArbios-neurol%C3%B3gicos/transtornos-de-movimento-e-cerebelares/distonias>.
9. Shih LC. Distonias – Sintomas, diagnóstico e tratamento. *BMJ Best Practice.* 2022. Disponível em: <https://bestpractice.bmj.com/topics/pt-br/1096>.
10. Berkowitz AL. Movement Disorders. *Clinical Neurology and Neuroanatomy.* Lange; 2017.
11. Bragg DC, Sharma N. Update on treatments for dystonia. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2014;14(6):454.
12. Taira T, Ochiai T, Goto S, Hori T. Multimodal neurosurgical strategies for the management of dystonias. *Acta Neurochir Suppl.* 2006;99:29-31.
13. Krames ES, Peckham PH, Rezai AR. *Neuromodulation.* 1a ed. New York: Elsevier; 2009. pp. 571-578
14. Huebl J, Brücke C, Schneider GH, Blahak C, Krauss JK, Kühn AA. Bradykinesia induced by frequency-specific pallidal stimulation in patients with cervical and segmental dystonia. *Parkinsonism Relat Disord.* 2015;21(7):800-3.
15. Rodriguez JW, Fujiki RHM, Aprígio RM, *et al.* Estimulação do Globo Pálido Interno para Distonia Focal e Segmentar: Revisão Crítica da Literatura. *J Bras Neurocir.* 2018;27(2):155-62.

DISTONIA: TRATAMENTO CIRÚRGICO

Distonia é um distúrbio de movimento caracterizada por movimentos anormais ou posturas involuntárias causadas por contrações musculares sustentadas ou intermitentes

É o terceiro distúrbio de movimento mais comum, sendo a distonia isolada a mais frequente

Afeta todas as faixas etárias, com início insidioso e curso estável por meses ou anos

Há importante comprometimento da qualidade de vida

Pode haver comprometimento de diversos segmentos corporais

Associada a lesões estruturais, causas genéticas ou secundária a medicamentos

Diagnóstico

Quadro clínico e topografia lesional

Exames complementares

História clínica

Características do movimento (amplitude, tempo de contração, padrões de movimento)

Segmentos corporais envolvidos

Exames de imagem (tomografia e ressonância), laboratorial e eletroneuromiografia

Tratamento baseado na identificação da etiologia (quando disponível)

Tratamento conservador (Terapia dopaminérgica oral, toxina botulínica)

Tratamento neurocirúrgico

A base do **tratamento neurocirúrgico** envolve a manipulação dos globos pálidos, principalmente por meio de estimulação cerebral profunda (DBS)

É indicada para casos refratários ao tratamento conservador e casos de distonias primárias generalizadas em pacientes pediátricos



CAPÍTULO 76

DISTÚRBIOS DO MOVIMENTO: ESTIMULAÇÃO CEREBRAL PROFUNDA

Luana Larisse de Sousa Araújo
Natália Rebeca Alves de Araújo
Luan Monte Barroso
Denise Maria Meneses Cury Portela
Gustavo Sousa Noletto

INTRODUÇÃO

Os distúrbios do movimento podem acometer qualquer parte do corpo. Geralmente, são provocados por doenças de várias partes do sistema motor, e as causas são diversas. Os distúrbios do movimento perturbam a função motora não por causarem fraqueza, mas por provocarem movimentos anormais, involuntários e indesejados (distúrbios do movimento hipercinéticos) ou por impedirem o movimento livre normal (distúrbios do movimento hipocinéticos)¹.

Hipercinesia é o aumento do movimento, constituem-se de movimentos involuntários anormais que ocorrem em vários distúrbios neurológicos. Suas diversas formas variam de tremor a coreia, fasciculações musculares e abalos mioclônicos. Pode haver participação de qualquer nível do sistema motor, desde o córtex motor até o próprio músculo. A única característica comum é que os movimentos são espontâneos e, na maioria das vezes, não estão sob controle volitivo. Podem ser rítmicos ou aleatórios, fugazes ou contínuos e previsíveis ou imprevisíveis, podendo ser isolados ou acompanhados de outros sinais neurológicos¹.

O oposto das hipercinesias são as hipocinesias. A hipocinesia consiste em redução da amplitude do movimento ou a escassez de movimento que não é consequente à fraqueza ou paralisia, entretanto, muitas vezes esse termo é usado como sinônimo de bradicinesia (movimentos lentos). Tipicamente, bradicinesia e hipocinesia ocorrem juntas nos estados parkinsonianos. Além disso, hesitação e fenômenos de congelamento (ou seja, retardo e interrupção do movimento) são manifestações frequentes dos estados parkinsonianos².

Nos distúrbios do movimento são acometidos principalmente os núcleos da base: caudado, putâmen, globo pálido, substância negra ou núcleo subtalâmico. Há ricas conexões entre os subcomponentes dos núcleos da base e entre os núcleos da base e outros sistemas motores, fazendo parte desse sistema as conhecidas vias diretas e indiretas¹.

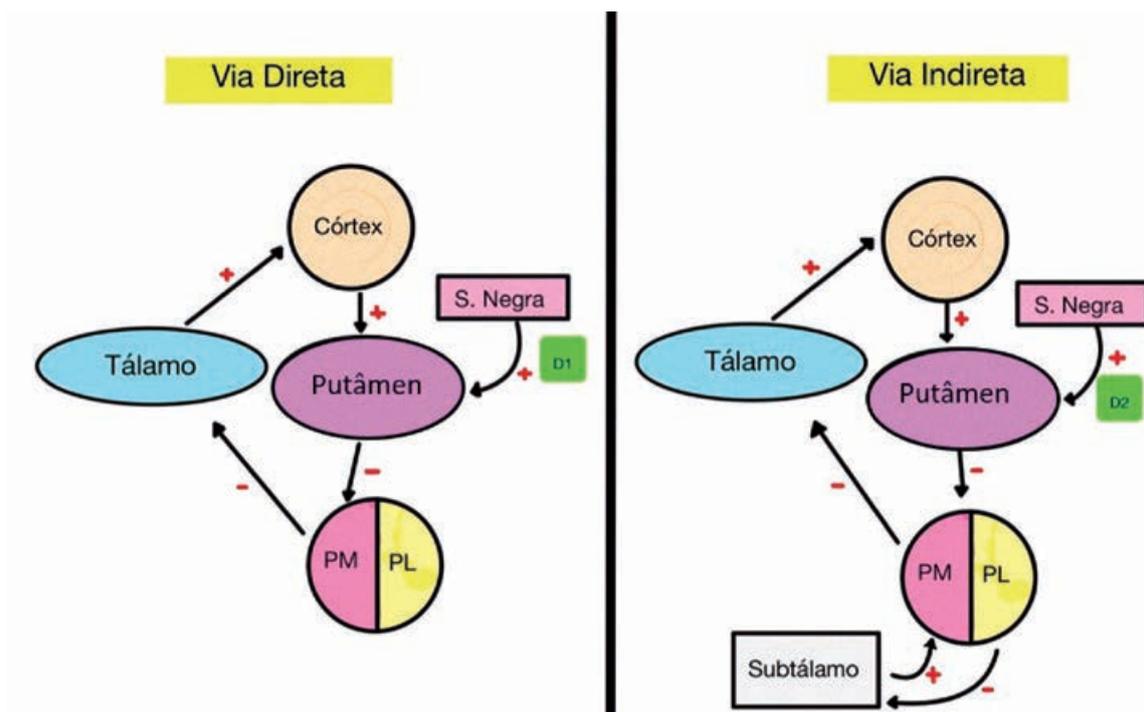
Na via direta, a conexão do putâmen se faz diretamente com o pálido medial (PM) e deste para os núcleos ventral anterior (VA) e ventral lateral (VL) do tálamo de onde se projetam para as mesmas áreas motoras de origem. Já na via indireta, a conexão é com o pálido lateral que, por sua vez, projeta-se para o núcleo subtalâmico e deste para o pálido medial. Do pálido medial, seguido do tálamo e córtex como na via direta. Ligado ao circuito motor há um circuito subsidiário, no qual o putâmen mantém conexões recíprocas com a substância negra. Este circuito é importante porque as fibras nigroestriatais são dopaminérgicas e exercem ação modulatória sobre o circuito motor. Esta ação é excitatória na via direta e inibitória na via indireta. O fato do mesmo neurotransmissor, dopamina, ter ações diferentes explica-se pelo fato de que no putâmen existem dois tipos de receptores de dopamina, D1 excitador e D2 inibidor (Figura 1)³.

Nas duas vias, o pálido medial mantém uma inibição permanente dos dois núcleos talâmicos resultando em inibição das áreas motoras do córtex. Na via direta, o putâmen inibe o pálido medial, cessa a inibição deste sobre o tálamo resultando em ativação do córtex e facilitação dos movimentos. Na via indireta, ocorre o oposto. A projeção excitatória do núcleo subtalâmico sobre o pálido medial aumenta a inibição deste sobre os núcleos talâmicos, resultando em inibição do córtex e dos movimentos³.

Sendo assim, os numerosos neurotransmissores participantes, como também as vias de transmissão, tornam complexas e variadas as manifestações clínicas das doenças que acometem essa região. Dependendo da localização precisa da anormalidade, do tipo celular específico acometido e do neurotransmissor afetado, o quadro clínico varia da diminuição anormal do movimento (acinesia/bradicinesia da doença de Parkinson [DP]) ao aumento anormal do movimento (coreia, hemibalismo e distonia)¹.

O tratamento desses distúrbios é baseado em intervenções farmacológicas, além de fisioterapia e fonoterapia. No entanto, existem indicações de pacientes que se beneficiam com tratamento cirúrgico, como lesões ou estimulações sobre áreas específicas dos núcleos da base, procedimento conhecido como estimulação cerebral profunda (DBS)⁴.

Figura 1. Via direta e indireta do circuito motor. PM = pálido medial; PL = pálido lateral; S. Negra: substância negra; D1 = excitatório; D2 = inibitório; (+) = ativação; e (-) = inibição.



Fonte: adaptado de Machado, 2014³.

PRINCIPAIS INDICAÇÕES

Atualmente, as principais indicações de DBS são: DP, tremor essencial e distonia. A estimulação cerebral profunda (DBS) pode ser indicada para tratamento de pacientes com DP, pois esse procedimento pode melhorar sintomas motores como tremor, bradicinesia, rigidez, discinesia e flutuações motoras. Entretanto, não há melhora significativa de sintomas como quedas e o *freezing*; assim como os cognitivos e os neuropsiquiátricos. Dentre os critérios de indicação para o DBS, estão pacientes que tenham tremor refratário, presença de flutuações motoras e intolerância medicamentosa. Entretanto, antes do procedimento, o paciente deve passar por uma avaliação psicológica, pois é critério de contraindicação pacientes que tenham sinais de demência ou alterações psiquiátricas instáveis. Ademais, é necessário estimar o grau de conectividade do sistema dopaminérgico, sendo realizado uma sobrecarga (teste) de levodopa. Assim sendo, em pessoas não responsivas a esse medicamento, há contraindicação de DBS⁵.

Em relação ao tremor essencial, a estimulação cerebral profunda pode ser indicada em caso refratário, com melhora dos tremores. Ao longo do tempo, entretanto, pode ocorrer o fenômeno de habituação, ainda que essa resposta, mesmo que diminuída, possa ser sustentada por muitos anos⁶.

Quanto aos casos de distonia, pode ser indicado em quadros graves, crônicos e refratários aos medicamentos. Utilizando como alvo o núcleo do globo pálido interno, pode haver a redução da gravidade dos sintomas e melhora da capacidade funcional do paciente em caso de distonia cervical, segmentar ou generalizada moderada ou grave. Já no caso de distonia de início precoce, estudos demonstram a melhora dos sintomas com a realização do DBS com alvo no globo pálido interno (GPi), apresentando efeito benéfico nos resultados motores e de incapacidade⁷.

Nos últimos anos, o DBS surgiu como alternativa terapêutica para a síndrome de Tourette (ST), em casos refratários ao tratamento farmacológico e psicológico. Entretanto, há uma preocupação em relação aos transtornos psiquiátricos presentes na maioria desses pacientes. Assim, apesar da melhora dos tiques com o procedimento, devem ser selecionados os pacientes, levando em comorbidades psiquiátricas, assim como a avaliação clínica e a avaliação dos riscos e dos benefícios⁸.

TRATAMENTO CIRÚRGICO

O DBS é um método terapêutico que utiliza a estimulação cerebral crônica por meio da implantação de um eletrodo. O sistema de eletrodo mais aplicado atualmente é com-

posto por quatro contatos, os quais são conectados ao alvo por meio da técnica de estereotaxia e são ligados, com o uso de um fio subcutâneo, a um aparelho localizado na parede torácica e que funciona de maneira análoga a um marca-passo, denominado Gerador de Pulso Implantável (IPG). Por meio de um dispositivo portátil, o neurologista clínico é capaz de conectar-se ao IPG e, dessa maneira, regular os parâmetros de estimulação, de forma a buscar potencializar a redução dos sintomas e, por outro lado, minimizar os efeitos colaterais^{9,10}.

Quanto aos alvos terapêuticos, constituem-se, majoritariamente, de estruturas cerebrais profundas ao invés de áreas corticais e os eletrodos, normalmente, são instalados bilateralmente. Na DP, por exemplo, destacam-se como alvos o núcleo subtalâmico (STN) (Figura 2) e o globo pálido interno (GPi), e, de maneira menos validada, o núcleo pedunculopontino (PPN). Além disso, o núcleo intermediário ventral (Vim) é citado como possível alvo na DP, pois sua estimulação apresenta melhora no tremor. Porém, a escolha do Vim não apresenta efeitos nos outros sintomas e, a longo prazo, os pacientes sofrem com a acinesia^{9,11}.

No tratamento do tremor essencial, o alvo terapêutico escolhido, usualmente, é o Vim e, em determinadas situações, o STN, enquanto que na distonia primária ressalta-se a escolha do GPi e, também, de forma menos reconhecida, o STN. Na síndrome de Tourette, uma variedade maior de alvos é colocada como opção, a exemplo do núcleo centro-mediano (CM) do tálamo, do GPi, do ramo anterior da cápsula interna (ALIC) e do núcleo *accumbens* (NAc)^{12,13}.

Ao comparar-se a escolha do STN e do GPi na estimulação cerebral profunda como terapêutica na DP, observa-se que ambos podem melhorar os sintomas motores e a qualidade de vida do paciente. Contudo, algumas diferenças específicas são encontradas nos efeitos que o estímulo desses alvos promove nas atividades da rede cerebral. O STN-DBS, por exemplo, parece facilitar uma diminuição mais significativa na medicação dopaminérgica, que tem sido associada a um risco potencial de declínio cognitivo e de humor. Por outro lado, o GPi-DBS demonstra melhores efeitos antidiscinéticos e menos efeitos adversos relacionados à fala, deglutição e dificuldades de marcha do que STN-DBS¹⁴.

para pacientes. Outrossim, problemas de hardware após o DBS são comuns. A substituição do eletrodo/fio é necessária em aproximadamente 5% dos pacientes devido a fratura, migração ou mau funcionamento. Outras complicações incluem posicionamento incorreto do eletrodo que requer reposicionamento, fio de extensão ou mau funcionamento do gerador de pulso implantáveis, infecção de *hardware* e reação alérgica ao mesmo^{15,16}.

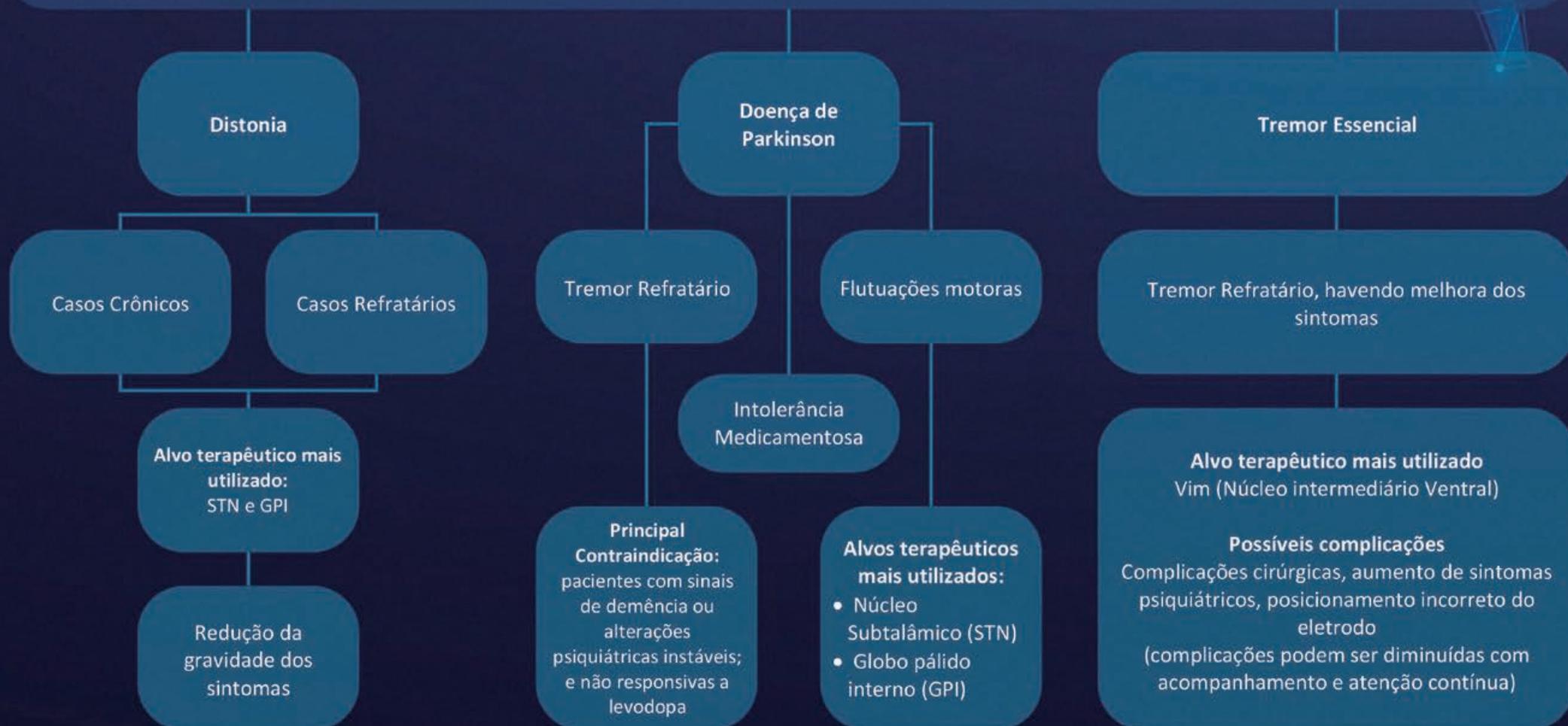
Ainda, existe a preocupação de que o DBS possa aumentar o risco de suicídio. O maior relatório foi uma pesquisa internacional de 55 centros com dados para 5.311 pacientes que tiveram DBS direcionado ao STN. A taxa de suicídio no primeiro ano pós-operatório após DBS foi de 0,26% ao ano, 13 vezes maior do que o esperado quando comparada com a taxa de suicídio de controles da população em geral pareados por idade, sexo e país de origem. Os fatores de risco independentes associados ao suicídio foram depressão pós-operatória, estado civil solteiro e história prévia de distúrbios do controle dos impulsos ou uso compulsivo de medicamentos. Assim, embora o risco não esteja completamente estabelecido, o acompanhamento pós-cirúrgico deve incluir atenção contínua aos sintomas de depressão e aos fatores de risco para suicídio¹⁷.

REFERÊNCIAS

1. Campbell WW. DeJong: o exame neurológico. 7a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2014.
2. Louis ED, Rowland LP, Mayer SA. Tratado de neurologia. 13a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2018.
3. Machado ABM, Haertel LM. Neuroanatomia funcional. 3a ed. São Paulo: Atheneu; 2014.
4. Alves GKJ, Ferraz HB, Barcelos, Marinho MM. Impacto da estimulação cerebral profunda em pacientes com doença de parkinson. Rev Bras Neurol Psiqu. 2018;22(1):20-29
5. Malek N. Deep Brain Stimulation in Parkinson's Disease. Neurol India. 2019;67(4):968-978.
6. Aum DJ, Tierney TS. Deep brain stimulation: foundations and future trends. Front Biosci. 2018;23(1):162-182.
7. Chen W, Fan H, Lu G. The Efficacy and Predictors of Using GPi-DBS to Treat Early-Onset Dystonia: An Individual Patient Analysis. Neural Plast. 2021;2021:9924639.
8. Xu W, Zhang C, Deeb W, Patel B, Wu Y, Voon V, Okun MS, Sun B. Deep brain stimulation for Tourette's syndrome. Transl Neurodegener. 2020;9:4.
9. Herrington TM, Cheng JJ, Eskandar EN. Mechanisms of deep brain stimulation. J Neurophysiol. 2016;115(1):19-38.
10. Weaver FM, Follett K, Stern M, *et al.* Bilateral deep brain stimulation vs best medical therapy for patients with advanced Parkinson disease: a randomized controlled trial. JAMA. 2009;301(1):63-73.
11. Krack P, Volkmann J, Tinkhauser G, Deuschl G. Deep Brain Stimulation in Movement Disorders: From Experimental Surgery to Evidence-Based Therapy. Mov Disord. 2019;34(12):1795-1810.
12. Zhang K, Bhatia S, Oh MY, Cohen D, Angle C, Whiting D. Long-term results of thalamic deep brain stimulation for essential tremor. J Neurosurg. 2010;112(6):1271-6.
13. Viswanathan A, Jimenez-Shahed J, Baizabal Carvallo JF, Jankovic J. Deep brain stimulation for Tourette syndrome: target selection. Stereotact Funct Neurosurg. 2012;90(4):213-24.
14. Zhang C, Lai Y, Li J, *et al.* Subthalamic and Pallidal Stimulations in Patients with Parkinson's Disease: Common and Dissociable Connections. Ann Neurol. 2021;90(4):670-682.
15. Pahwa R, Factor SA, Lyons KE, *et al.* Practice Parameter: treatment of Parkinson disease with motor fluctuations and dyskinesia (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 2006;66(7):983-95.
16. Kleiner-Fisman G, Herzog J, Fisman DN, *et al.* Subthalamic nucleus deep brain stimulation: summary and meta-analysis of outcomes. Mov Disord. 2006;21(14):S290-304.
17. Voon V, Krack P, Lang AE, *et al.* A multicentre study on suicide outcomes following subthalamic stimulation for Parkinson's disease. Brain. 2008;131(10):2720-8.

DISTÚRBIOS DO MOVIMENTO: ESTIMULAÇÃO CEREBRAL PROFUNDA

Principais indicações de estimulação cerebral profunda em distúrbios do movimento





CAPÍTULO 77

CONFLITO NEUROVASCULAR: NEURALGIA DO TRIGÊMEO

Eduarda Alves
Maria Victoria Gaertner Nogara
Renato Vianna Botelho
Sheila Wayszceyk
Vinicius Augusto Bazilio da Silva
Danielle de Lara

INTRODUÇÃO

A neuralgia do trigêmeo (NT) é a síndrome álgica mais comum da face, acometendo o V par de nervo craniano (V NC) e/ou suas ramificações: oftálmica (V1), maxilar (V2) ou mandibular (V3)^{1,2}. Essa enfermidade também pode ser nomeada como doença de Fortherghill, tic doloroso facial ou prosopalgia dolorosa^{1,2}.

Estima-se que a NT acometa de quatro a cinco em cada 100 mil habitantes, sendo a maior incidência no sexo feminino e em indivíduos acima de 60 anos³. De acordo com dados da América do Norte, a NT pode estar associada com outros quadros neuropáticos, como esclerose múltipla (EM), na qual pode se manifestar em até 4% dos casos³.

A NT pode ter uma etiologia infecciosa, vascular, tumoral ou genética, sendo que em sua grande maioria ocorre por conta da compressão do V NC e/ou suas ramificações por vasos sanguíneos, mais comumente por artérias, ou tumorações^{3,4}.

QUADRO CLÍNICO

A NT apresenta-se, comumente, por dor excruciante, análoga a choques elétricos ou pontadas, nos lábios, gengivas, bochechas ou queixo, unilateral acometendo um dermatomo pertencente ao VPC ou de suas ramificações, sendo rara sua manifestação no ramo oftálmico^{5,6}. A dor geralmente dura poucos segundos, mas pode permanecer por minutos^{5,6}.

As dores da NT podem ser sentidas como golpes únicos ou como salvas, com tendência a ocorrer muitas vezes ao longo de várias semanas^{5,6}. Os sintomas podem ocorrer de forma espontânea ou desencadeados por gatilhos, em locais como face, lábios ou língua^{5,6}. Além disso, muitos pacientes relatam alguns estímulos táteis como gatilho, sendo eles falar, escovar os dentes ou mesmo a exposição a uma rajada de ar^{5,6}. No exame físico, os acometidos com NT não apresentam sinais de perda sensorial^{5,6}.

A Tabela 1 apresenta os critérios clínicos da Sociedade Internacional de Cefaleia para NT⁷.

Tabela 1. Critérios clínicos da Sociedade Internacional de Cefaleia para Neuralgia do Trigêmeo ICHD/IHS (*International Classification of Headache Disorders/International Headache Society*).

A	Crises paroxísticas, de dor facial ou frontal, que duram de poucos segundos a menos de dois minutos
B	A dor tem pelo menos quatro das seguintes características 1. distribuição ao longo de um ou mais ramos do trigêmeo 2. é súbita, intensa, aguda, superficial, com caráter de punhalada ou queimação 3. grande intensidade 4. precipitada a partir de áreas de gatilho ou por certas atividades diárias, tais como comer, falar, lavar o rosto ou escovar os dentes 5. entre os paroxismos, o paciente é totalmente assintomático
C	Nenhum déficit neurológico
D	As crises são estereotipadas para cada paciente
E	Quando necessário, devem ser excluídas outras causas de dor facial pela história, exame físico e investigações especiais

Fonte: adaptado de Goes, 2008⁷.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico da NT é essencialmente clínico^{3,7}. Na inspeção clínica geral, o doente apresenta-se prostrado, levando as mãos ao rosto durante as crises a fim de imobilizar a dor, além de sinais de desidratação e desnutrição^{3,7}.

O paciente, para ter o diagnóstico definitivo de NT, deve apresentar obrigatoriamente critérios paroxísticos recorrentes na distribuição do VPC, dor intensa, súbita, aguda, de qualidade em choque elétrico ou facada, de segundos a dois minutos e precipitada por estímulos inócuos⁸.

Exames complementares auxiliam na detecção de outras patologias⁹. Se houver critérios diagnósticos suficientes, não há necessidade de avaliação laboratorial¹⁰. Quanto aos exames de imagem, usa-se apenas para o diagnóstico diferencial, para avaliações neurovasculares, em que o recurso de ressonância magnética (RM) de crânio é o mais utilizado¹⁰.

Ademais, para o diagnóstico conclusivo, a dor da NT não pode ser explicada por outra afecção, sendo essencial tal diagnóstico diferencial⁹. Desse modo, haja vista que a patologia possui difícil identificação inicial pela sua semelhança com outras enfermidades, deve-se fazer um exame clínico completo, incluindo um exame da cavidade oral a fim de serem excluídas as causas odontogênicas da dor⁹.

A Tabela 2 apresenta os critérios clínicos diagnósticos da NT, sendo que de acordo com IHS, pelo menos quatro desses critérios devem estar presentes para ser realizado o diagnóstico⁴.

Tabela 2. A classificação da IHS sugere que no mínimo 4 desses devem estar presentes para se dar o diagnóstico

1. caráter	disparo, choque elétrico, lancinante, superficial
2. intensidade	de moderada a muito intensa
3. duração	cada episódio de dor dura não mais que 2 minutos, episódios numerosos durante o dia
4. periodicidade	períodos de semanas, meses sem dor; também, períodos sem dor entre os ataques
5. local	área de distribuição do nervo trigêmeo, geralmente unilateral
6. irradiação	dentro da área do nervo trigêmeo ou além
7. fatores desencadeantes	estímulos inócuos como comer, falar e lavar-se
8. fatores de alívio	frequentemente o sono e drogas anticonvulsivantes
9. fatores associados	zonas de gatilho, perda de peso, baixa qualidade de vida e depressão

Fonte: adaptado de Alves, 2004⁴.

O Quadro 1 apresenta os principais diagnósticos diferenciais para a NT^{9,10}.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais de neuralgia do trigêmeo.

Dor odontogênica
Cefaleia em salvas
Esclerose Múltipla
Migrânea
Distúrbios da ATM
Espasmos hemifaciais
Neuralgia pós-herpética

Fonte: os autores, 2023.

TRATAMENTO

O tratamento da NT pode ser clínico ou cirúrgico, sendo o primeiro a escolha terapêutica inicial³. O tratamento farmacológico com carbamazepina ou oxcarbamazepina é a primeira linha para pacientes com NT clássica ou secundária³. A dosagem inicial com a carbamazepina começa com 100-200mg, duas vezes ao dia, e pode ser aumentada gradualmente¹¹. Alguns dos seus efeitos adversos incluem náuseas, vômitos, letargia e cefaleia, uma titulação lenta pode diminuir esses sintomas¹².

As medicações de escolha são a oxcarbamazepina à carbamazepina, devido a sua melhor tolerabilidade e seu risco reduzido de interações medicamentosas¹². Sua dosagem inicial sugerida é de 600mg diários, divididos em duas partes¹¹.

Aos que não responderem bem à terapia inicial, são oferecidos medicamentos alternativos como gabapentina, lamotrigina ou são encaminhados ao tratamento cirúrgico¹³. Além desses dois medicamentos, a toxina botulínica tipo A, pregabalina, baclofeno e fenitoína podem ser usados como adjuvantes de terapia de primeira linha, quando estes são ineficazes¹³.

Para casos refratários, a infusão de lidocaína, fenitoína ou fosfenitoína intravenosas, ou injeções subcutâneas de sumatriptano podem ter efeito analgésico, porém há baixa evidência científica¹².

A terapia cirúrgica é reservada a pacientes que não responderem ao tratamento clínico¹². A escolha da cirurgia é influenciada por circunstâncias individuais, como a preferência do pa-

ciente, os efeitos adversos das técnicas disponíveis e a experiência do hospital local¹². Para pacientes que possuem NT clássica com compressão neurovascular confirmada, é sugerida a descompressão microvascular¹¹. Em pacientes maus candidatos à terapia cirúrgica, a ablação ganglionar percutânea ou a radiocirurgia esteotáxica com *Gamma Knife* são boas alternativas¹¹.

Pacientes com esclerose múltipla e NT secundária apresentam melhora a curto prazo com intervenções como, descompressão microvascular, *Gamma Knife*, radiocirurgia e ablação ganglionar percutânea¹¹.

Ademais, em pacientes com tumores envolvendo o ângulo pontocerebelar que apresentam NT, o tratamento deve ser individualizado em cada caso, mas em princípio, se baseia na ressecção do tumor¹¹. Os tumores mais comuns nessa região são meningiomas, schwannomas, vestibulares, cistos epidermóides e colesteatomas¹² (Figura 1).

Figura 1. Volumosa lesão expansiva sólida (*) ocupando a fossa média direita, com insinuação para o *cavum* de Meckel com compressão do nervo trigêmeo ipsilateral. Na imagem, é possível identificar o nervo trigêmeo à esquerda (seta preta).



Fonte: os autores, 2023.

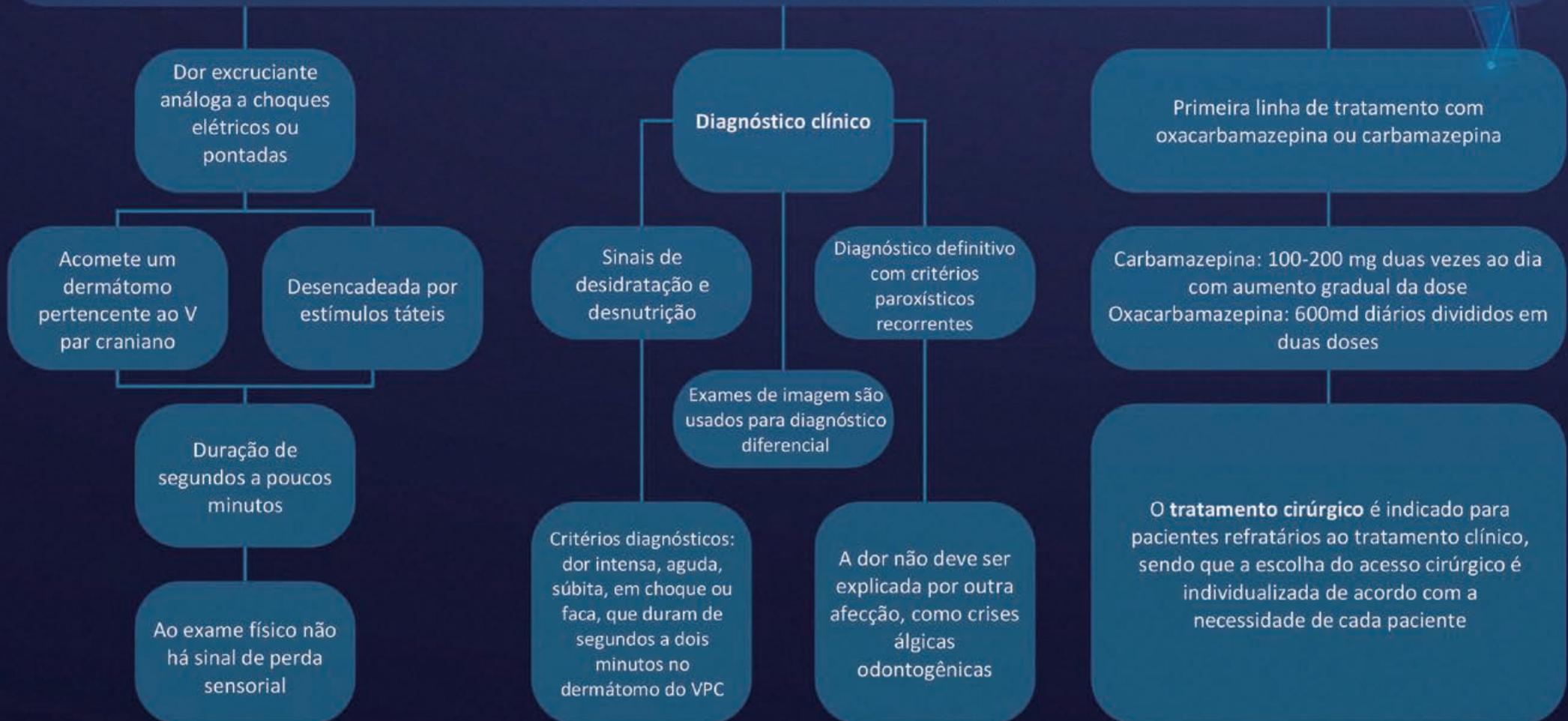
A cirurgia de descompressão microvascular, para pacientes com NT idiopática pode ser uma alternativa eficaz. Caso não sejam encontrados vasos comprimindo o nervo no transoperatório, o cirurgião pode ainda realizar uma rizotomia parcial¹¹. Outras estratégias podem incluir radiocirurgia ou rizotomia com radiofrequência, balão ou glicerol¹².

REFERÊNCIAS

1. Poluha LR, Silva RS. Neuralgia do trigêmeo – V3: Relato de caso trigeminal neuralgia – V3: Case Report. UNIN-GÁ. 2015;45:40–2.
2. Frizzo HM, Hasse PN, Veronese RM. Neuralgia do trigêmeo: Revisão bibliográfica analítica. Rev Cir Traum Buco Maxilo Facial. 2004;4:204–57.
3. Siqueira MG. Tratado de Neurocirurgia. 2a ed. Barueri: Manole; 2016.
4. Alves TCA, Azevedo GS, Carvalho ES de. Tratamento farmacológico da neuralgia do trigêmeo: revisão sistemática e metanálise. Rev Bras Anestesiol. 2004;54(6):836–49.
5. Loius E, Mayer S, Rowland L. Merritt – Tratado de Neurologia. 13a ed. Guanabara Koogan; 2018. pp. 1428.
6. Hauser S, Josephson S. Neurologia Clínica de Harrison. 3a ed. AMGH; 2015. pp. 704.
7. Góes TMP de L e, Fernandes RSM. Neuralgia do Trigêmeo – Diagnóstico e Tratamento. Recife; 2008.
8. Olesen J. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders. 3a ed. SAGE; 2018. p. 1–211.
9. Reis BC. Diagnóstico diferencial entre a nevrálgia do trigêmio e a dor Odontogênica. [Mestrado]; Instituto Superior de Ciências da Saúde Egas Moniz; 2016.
10. Leocádio CM, Cardoso SL, Conrado ASM, Gonçalves NJC, Canêdo CI. Neuralgia do trigêmeo – uma revisão de literatura trigeminal neuralgia. BJSCR. 2023;42(3):5-45.
11. Fauci A, Jameson LJ, Loscalzo J, Longo DL, Hauser SL, Kasper DL. Medicina Interna de Harrison. 20a ed. AMGH; 2019. pp. 3168.
12. Ho CC, Kahan SA, Whealy MA. Trigeminal neuralgia. UpToDate. 2022.
13. Goldman L, Schafer AI. Goldman-Cecil Medicina. 25a ed. Guanabara Koogan; 2018.

CONFLITO NEUROVASCULAR: NEURALGIA DO TRIGÊMEO

A neuralgia do trigêmeo é a síndrome álgica mais comum da face, acometendo o V par craniano e/ou suas ramificações, podendo ter etiologia infecciosa, vascular, tumoral ou genética





CAPÍTULO 78

CONFLITO NEUROVASCULAR: ESPASMO HEMIFACIAL

Guilherme de Vasconcellos Piscoya
Maria Eduarda Pinto Caetano
Caroline Calheiros do Vale
João Gabriel Alves Leite
João Victor Braga Maciel
Luiz Severo Bem Junior

INTRODUÇÃO

O espasmo hemifacial (EHF) é caracterizado pela presença de contrações involuntárias da musculatura inervada pelo 7º par dos nervos cranianos, na forma de mioclonia segmentar na face, geralmente do lado ipsilateral ao insulto que a originou¹. Por isso, é considerado como um tipo de distúrbio do movimento periférico neuromuscular. Os espasmos podem ser breves e condicionados a determinado local, como também podem se processar em rajadas ou prosseguir por um longo período². Apesar do seu acometimento unilateral ser preponderante, os espasmos também podem se manifestar bilateralmente em situações mais graves, aproximadamente 5% dos casos³.

O EHF possui uma apresentação rara, com prevalência estimada em 9,8/100.000 habitantes. A frequência na população feminina é, aproximadamente, 2 a 3 vezes maior quando comparada aos homens². Além disso, os asiáticos manifestam ligeiramente mais do que brancos, por mecanismos ainda inexplicados³. A faixa etária média que apresenta os sintomas iniciais da doença situa-se entre a 4ª e a 6ª década de vida. A maioria dos relatos de espasmos hemifaciais na literatura são esporádicos, e a presença da condição entre familiares corresponde a 2 a 3%⁴. Além disso, um estudo de Traylor *et al.*, com 330 pacientes, constatou que a compressão neurovascular do lado sintomático estava presente em 97% dos casos, com acometimento do lado assintomático em 38%. Ao analisar a forma mais grave de compressão, notou-se que está intimamente relacionada ao lado sintomático, com prevalência de 70,3%, contra 1,82% no lado assintomático⁵. Assim, conclui-se que a sintomatologia está diretamente relacionada ao sítio de comprometimento nervoso secundário à compressão vascular.

O EHF primário é causado por aberrância ou compressão extrínseca secundária à ectasia vascular sobre o nervo facial. Nos casos de compressão vascular, é possível identificar um vaso único comprimindo o nervo facial em 52% dos casos, e compressão vascular múltipla em 48%. A artéria cerebelar anterior inferior (AICA) e a artéria cerebelar posterior inferior (PICA) são as mais frequentemente envolvidas na compressão vascular única, enquanto a combinação da AICA, PICA e artéria vertebral é responsável pela compressão de múltiplos vasos. A compressão vascular geralmente acomete o nervo facial em sua zona de emergência do tronco cerebral.

O EHF secundário é resultado de um insulto ao nervo facial ao longo de seu trajeto do ângulo pontocerebelar às glândulas parótidas, mais comumente entre o conduto auditivo interno e o forame estilomastoideo. Dentre as possíveis causas estão: traumas, tumores, infecções, anormalidades vasculares e paralisia nervosa do 7º par idiopática. Doença aterosclerótica,

hipertensão, fatores genéticos, hiperexcitabilidade do nervo facial e baixos volumes na fossa posterior são fatores possivelmente implicados na fisiopatogenia desta condição⁶.

QUADRO CLÍNICO

Uma característica marcante da doença são as contrações clônicas e/ou tônicas involuntárias dos músculos da expressão facial. Os espasmos frequentemente se iniciam na porção superior do rosto, normalmente pelo acometimento do músculo orbicular do olho, progredindo para outras regiões da face, como a musculatura perioral e até mesmo o platisma⁷⁻⁸. Apesar de involuntárias, as movimentações podem ser provocadas com o relaxamento após uma contração voluntária dos músculos da face. Os sintomas podem ser exacerbados por estresse, fadiga e ansiedade⁹.

Apesar da característica essencialmente unilateral com contrações síncronas, há casos de espasmos bilaterais em que as contrações, após um período de latência do acometimento unilateral, se estendem para o lado contralateral, sendo espasmos que tendem a ser assíncronos e assimétricos¹⁰. Tais espasmos bilaterais representam um desafio diagnóstico, pois podem ser confundidos com outras manifestações neurológicas que acometem a musculatura facial, como tiques e distonias incluindo o blasferoespasma e discinesias faciais.

O quadro típico de envolvimento unilateral e que se inicia no andar superior do face é mais frequentemente observado no espasmo hemifacial primário. Outros achados possíveis em pacientes com espasmos hemifaciais são os cliques audíveis em razão do acometimento do músculo estapédio, perda da audição e paralisia facial sutil¹¹.

O curso natural da doença tende à progressão dos sintomas e são raros os casos em que há remissão espontânea da doença^{12,13}. É interessante destacar que essa condição não afeta músculos que não são inervados pelo nervo facial.

DIAGNÓSTICO

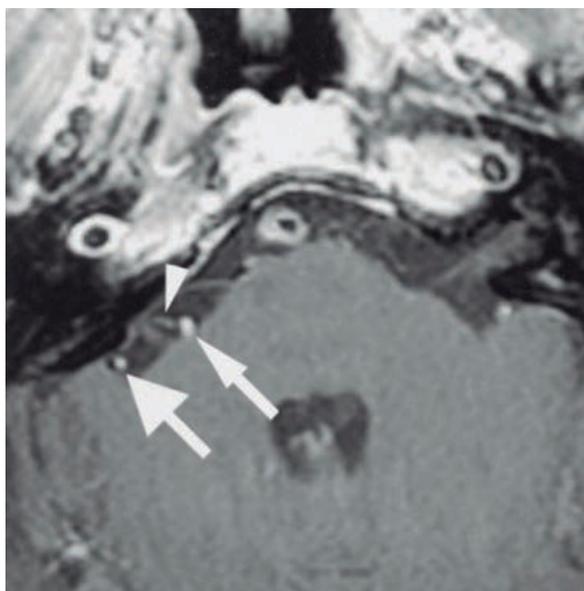
Tem-se que o diagnóstico do espasmo hemifacial é essencialmente clínico, podendo ser definido com anamnese e exame neurológico caracterizando as contrações unilaterais e intermitentes dos grupos musculares inervados pelo nervo facial. Dessa forma, no exame, pode ser observada contração simultânea e involuntária da musculatura orbicular e da frontal. Um

achado característico desta patologia, e de extrema importância para o diagnóstico diferencial, é o chamado "o outro sinal de Babinski", que consiste no fechamento do olho e elevação da fronte simultaneamente (Herculano e Pawloski)¹⁴⁻²⁰.

Em casos de confirmação ou dificuldade diagnóstica, exames complementares como o eletroencefalograma (EEG), a eletroneuromiografia (ENMG) e a ressonância magnética (RM) podem ser utilizados. O EEG é utilizado, principalmente, na suspeita de origem epiléptica dos sintomas. A ENMG da face pode evidenciar padrão assimétrico e assíncrono das contrações faciais ainda que os sintomas não estejam evidentes clinicamente. Já a RM tem alta sensibilidade para investigar lesões estruturais na fossa posterior^{15,16,19,21}.

A ENMG e a RM são de fundamental importância para confirmação diagnóstica, ainda podendo ser utilizada a RM contrastada de alta resolução nas sequências de T1 e T2, com a finalidade de descartar outras neuropatias cranianas do ângulo pontocerebelar (APC), sendo a RM sequência T2 mais sensível para identificar vasos que colidem com o nervo. Ademais, como uma de suas etiologias é a compressão vascular arterial ou venosa do nervo facial na zona de saída do APC, causando desmielinização nervosa e conseqüente hiperexcitabilidade neural, tal tortuosidade de trajeto pode ser visualizada pela angioressonância^{20,21}.

Figura 1. Mulher de 82 anos com início recente de EHF. RM ponderada em T1 do tronco encefálico mostra porções ascendente (seta estreita) e descendente (seta larga) da alça supratonsilar da PICA direita. Observa-se que a porção ascendente do vaso tangencia o nervo facial (cabeça de seta) na sua junção com o tronco, na chamada zona de saída da raiz.



Fonte: adaptado de Port, 2002²².

Há outras modalidades que, uma vez sendo capazes de originar movimentos involuntários dos músculos da face, devem ser diferenciadas do espasmo facial, tais como distonia oromandibular, espasmos pós-paralisia facial, miocímia facial, espasmo hemimastigatório, contratura facial, blefarospasmo, síndrome de Meige, os mais diversos tiques faciais e a discinesia tardia secundária à exposição de antagonistas dopaminérgicos. Estudos apresentam que é extremamente frequente o erro e a dificuldade no diagnóstico, o que implica em um atraso no início da terapia específica e, conseqüentemente, um prejuízo funcional, físico e emocional. Assim, é de extrema importância o conhecimento dos diagnósticos diferenciais^{2,15,17,18}.

TRATAMENTO

Diversas medicações orais estão relatadas como possíveis terapias para o EHF. Entretanto, pouca ou nenhuma evidência sustentam esses tratamentos. Historicamente, agentes antiepilépticos e agonistas GABAérgicos eram usados com a premissa de diminuir a hiperatividade do núcleo do nervo facial eliminando, assim, o espasmo e facilitando o alívio sintomático. Na prática clínica, medicações orais devem ser oferecidas apenas em última instância, quando tratamentos botulínicos ou cirúrgicos não estiverem disponíveis.

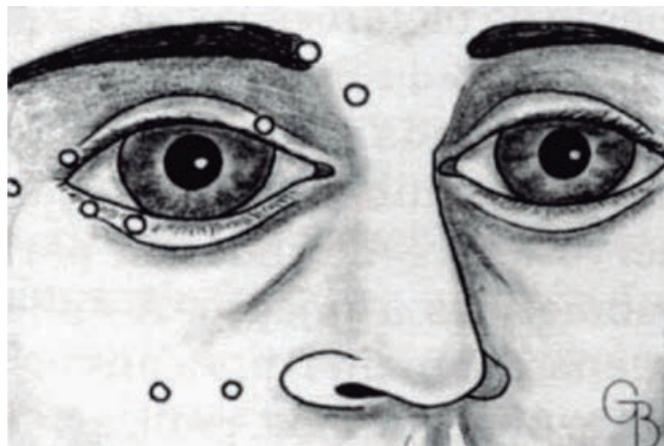
A quimiodenervação com injeções de toxina botulínica é a primeira linha de tratamento para o EHF, tanto primário quanto secundário. Esta terapia provoca alívio sintomático e melhora clínica num intervalo de 7 dias após injeção em 76 a 100% dos casos. As apresentações com maiores níveis de evidência são as formas onabotulínica A (ONA) e abobotulínica A (ABO). As doses variam de 2,5 a 5 unidades de ONA e 10 a 20 unidades de ABO, injetadas em 2 a 10 sítios. A escolha dos sítios de injeção deve ser feita de forma individualizada, priorizando músculos hiperexcitados, como o zigomático maior, bucinador, corrugador do supercílio, frontal da face e prócero. A duração dos efeitos é de cerca de 90 dias, sendo indicada nova administração após esse período, pois os sintomas tendem a ser recorrentes. Efeitos adversos são insuficientes para contraindicar o procedimento. Dentre eles, os mais comuns são eritema no sítio de injeção, ptose palpebral, diplopia, dificuldade no fechamento da pálpebra e assimetrias faciais discretas⁶.

Figura 2. Forma de apresentação da toxina onabotulínica.



Fonte: extraída de Eulálio, 2020²³.

Figura 3. Sítios de aplicação para tratamento do EHF.



Fonte: extraída de Costa *et al.*, 2005²⁴.

A descompressão microvascular cirúrgica é o tratamento definitivo para o EHF primário, atuando diretamente no sítio de compressão do vaso sobre o nervo. Uma revisão sistemática com 5.685 pacientes encontrou uma taxa de remissão completa dos sintomas em 91% dos casos, sendo 80% destes assintomáticos ao receberem alta hospitalar; os 20% restantes alcançaram resolução completa dentro de um período de 2,9 anos de acompanhamento²⁵. A taxa de recorrência de EHF foi de 2,4%. Outras revisões reportaram taxas de sucesso semelhantes²⁶.

Os principais fatores que influenciam o sucesso da operação e minimizam as taxas de complicações incluem: (1) um planejamento pré-operatório detalhado, com o uso de RM de alta resolução e identificação precisa do vaso culpado na sequência ponderada de T2, na cisternografia; (2) a escolha da correta técnica cirúrgica, com destaque para o posicionamento supino e sem uso de retratores, descrito por Shimizu *et al.*, apresentando excelentes resultados²⁷; e (3) boa monitorização intraoperatória, utilizando monitorização eletrofisiológica para avaliar possíveis perdas auditivas e respostas musculares anormais.

Figura 4. Desenho esquemático representando o local de incisão na pele e a janela óssea no lado esquerdo proposta por Shimizu *et al.*



Fonte: adaptado de Shimizu *et al.*, 2015²⁷.

As principais complicações da descompressão microvascular cirúrgica incluem paresias faciais (5,9 a 9,5%) e perdas auditivas (2,5 a 3,2%). Outras complicações menos frequentes são ataxia vertiginosa (2,4%), *tinnitus* (2,2%), paralisias de outros nervos cranianos (1,4%), vazamento de LCR (1,3%), infecção local (1,2%), meningite (0,9%), paralisia do facial (0,7%) e AVCs (0,3%). A mortalidade cirúrgica é de aproximadamente 0,02%.

Não existem, até o momento, ensaios clínicos randomizados comparando a eficácia da injeção de toxina botulínica *versus* a descompressão microvascular cirúrgica. Ambos os tratamentos são bem tolerados. A descompressão microvascular oferece uma opção curativa para os casos de EHF, porém possui maiores riscos de complicações potencialmente graves. Com o advento de novas técnicas cirúrgicas minimamente invasivas e modalidades de imagem avançadas, é provável que a cirurgia se torne cada vez mais segura e eficaz, permitindo que pacientes antes contraindicados à operação possam ser submetidos ao procedimento, alcançando bons resultados.

REFERÊNCIAS

1. Borges V, Ferraz HB. Espasmo Hemifacial. *Rev Neuroc*. 2001;9(1):5-8.
2. Neumann RED, Gutiérrez BA, De-Juan BJ, *et al*. Espasmo hemifacial: experiencia en un centro terciario. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2021;81(3):397-400.
3. Chopade TR, Bollu PC. Hemifacial Spasm. [Updated 2022 Apr 14]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.
4. Lefaucheur JP, Ben Daamer N, Sangla S, Le Guerinel C. Diagnosis of primary hemifacial spasm. *Neurochir*. 2018;64(2):82-86.
5. Traylor KS, Sekula RF, Eubanks K, Muthiah N, Chang YF, Hughes MA. Prevalence and severity of neurovascular compression in hemifacial spasm patients. *Brain*. 2021;144(5):1482-1487.
6. Green KE, Rastall D, Eggenberger E. Treatment of Blepharospasm / Hemifacial Spasm. *Curr Treat Options Neurol*. 2017;19(11):41.
7. Tan EK, Jankovic J. Bilateral hemifacial spasm: a report of five cases and a literature review. *Mov Disord*. 1999;14(2):345-9.
8. Chaudhry N, Srivastava A, Joshi L. Hemifacial spasm: The past, present and future. *J Neurol Sci*. 2015;356(1-2):27-31.
9. Abbruzzese G, Berardelli A, Defazio G. Hemifacial spasm. *Handb Clin Neurol*. 2011;100:675-80.
10. Machado FCN, Fregni F, Campos CR, Limongi JCP. Espasmo hemifacial bilateral: relato de caso. *Arq Neuro-Psiquiatr*. 2003;61(1):115-8.
11. Yaltho TC, Jankovic J. The many faces of hemifacial spasm: differential diagnosis of unilateral facial spasms. *Mov Disord*. 2011;26(9):1582-92.
12. Mauriello JA Jr, Leone T, Dhillon S, Pakeman B, Mostafavi R, Yopez MC. Treatment choices of 119 patients with hemifacial spasm over 11 years. *Clin Neurol Neurosurg*. 1996;98(3):213-6.
13. Wang A, Jankovic J. Hemifacial spasm: clinical findings and treatment. *Muscle Nerve*. 1998;21(12):1740-7
14. Neumann R, Eduard D, Gutiérrez B, *et al*. Espasmo hemifacial: experiencia en un centro terciario. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2021;81(3):397-400.
15. Pawlowski M, Gess B, Evers S. The Babinski-2 sign in hemifacial spasm. *Mov Disord*. 2013;28(9):1298-300.
16. Ricci G, Stadio AD, D'Ascanio L, Penna RL, Trabalzini F, Volpe A della, *et al*. Endoscope-assisted retrosigmoid approach in hemifacial spasm: our experience. *Braz j otorhinolaryngol*. 2019;85(4):465-72.
17. Barbosa HRR. Situações de ansiedade aumentam a frequência e a gravidade do espasmo hemifacial?. [Dissertação Mestrado] Universidade de São Paulo: Ribeirão Preto; 2019.
18. Cardoso J.A. Aspectos clínicos, demográficos e neurocomportamentais em pacientes com espasmo hemifacial. [Dissertação de mestrado] Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto: São Paulo; 2018.
19. Martinez AR, Nunes MB, Immich ND, *et al*. Misdiagnosis of hemifacial spasm is a frequent event in the primary care setting. *Arq Neuropsiquiatr*. 2014;72(2):119-22.
20. Dehgani Mobaraki P, Lapenna R, Ricci G, Magnan J. Hemifacial spasm and neurovascular compression syndrome. *BMJ Case Rep*. 2017;2017:bcr2016218883.
21. Hermier M. Imaging of hemifacial spasm. *Neurochirurgie*. 2018;64(2):117-123.
22. Port JD. Advanced magnetic resonance imaging techniques for patients with hemifacial spasm. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2002 Jan;18(1):72-4.
23. Eulalio C. O que é toxina botulínica? Confirma os benefícios e os resultados estéticos. Claudio Eulálio Cirurgia Plástica. 2020. Disponível em: <https://claudioeulalio.com.br/blog/toxina-botulinica/>
24. Costa PG, Aoki L, Saraiva FP, Matayoshi S. Toxina botulínica no tratamento de distonias faciais: avaliação da eficácia e da satisfação dos pacientes ao longo do tratamento. *Arq Bras Oftalmol*. 2005;68(4):471-4.

25. Miller LE, Miller VM. Safety and effectiveness of microvascular decompression for treatment of hemifacial spasm: a systematic review. *Br J Neurosurg.* 2012;26(4):438-44.
26. Sharma R, Garg K, Agarwal S, *et al.* Microvascular decompression for hemifacial spasm: A systematic review of vascular pathology, long term treatment efficacy and safety. *Neurol India.* 2017;65(3):493-505.
27. Shimizu K, Matsumoto M, Wada A, *et al.* Supine No-Retractor Method in Microvascular Decompression for Hemifacial Spasm: Results of 100 Consecutive Operations. *J Neurol Surg B Skull Base.* 2015;76(3):202-7.

CONFLITO NEUROVASCULAR: ESPASMO HEMIFACIAL

Compressão extrínseca sobre o nervo facial secundária à ectasia vascular ou outras estruturas

Quadro clínico

Contrações tônicas e/ou clônicas dos músculos de expressão facial

Unilateral, síncronas e involuntárias

Podem ser exacerbadas por estresse, ansiedade e fadiga

Não acomete músculos que não são inervados pelo nervo facial

Em fases tardias, pode evoluir com acometimento bilateral ou contrações assíncronas e assimétricas

Diagnóstico essencialmente clínico

Eletroencefalograma

Ressonância magnética

Diagnósticos diferenciais blefarospasmo e distonia oromandibular

Utilizado quando há suspeita de origem epiléptica dos sintomas.

Alta sensibilidade para investigar lesões estruturais

Medicações orais não se mostraram eficazes no controle de sintomas e devem ser oferecidas apenas quando tratamentos botulínicos ou cirúrgicos não estiverem disponíveis

Quimiodenervação com injeções de toxina botulínica são a primeira linha de tratamento. Provocam melhora clínica e alívio sintomático em 76 a 100% dos casos. É indicada nova administração a cada 90 dias devido à recorrência dos sintomas

Descompressão microvascular cirúrgica: segunda linha de terapia, atuando diretamente no sítio de compressão do vaso sobre o nervo. A taxa de remissão dos sintomas gira em torno de 91%, com baixa taxa de recorrência (2,4%)

Um bom planejamento pré-operatório e escolha da técnica cirúrgica correta minimizam as taxas de complicações



CAPÍTULO 79

DOR REFRATÁRIA: CEFALEIA EM SALVAS

Eduardo José D'Oranges Melo Filho
Vitória Aires Barbosa de Andrade e Borba
Maria Clara Azzi Vaz de Campos
Giovana Rodrigues Ribeiro
Ana Clara Hermano
Ledismar José da Silva

INTRODUÇÃO

A cefaleia em salvas, conhecida como cefaleia histamínica, síndrome de Horton, neuralgia migranosa e eritroprosopalgia¹, é uma dor súbita muito intensa que gera sofrimento extremo ao paciente e possui um padrão temporal muito característico, as dores duram entre 2 semanas a 4 meses e alternam com períodos de remissão sem dores, que podem durar meses ou anos e se localizam na têmpora ou em volta dos olhos^{2,3,4,5,6}.

EPIDEMIOLOGIA

A cefaleia em salvas está estimada entre 0,04% a 1,5% da população, sendo considerada rara^{7,8,9,10}. Ela ocorre mais comumente em homens devido à testosterona em maior quantidade, normalmente com início entre 20 e 40 anos de idade¹¹.

QUADRO CLÍNICO

O quadro clínico da cefaleia em salvas caracteriza-se por cefaleia primária, com crises de dor orbital, supraorbital e/ou temporal, intensa, súbita, unilateral, despertadora, que duram entre 15 e 180min e ocorrem até oito vezes por dia, sendo que cinco ataques são necessários para conclusão do diagnóstico^{12,13,14}. Em relação aos fatores associados, tem-se que é uma dor refratária que pode apresentar uma ou ambas das situações seguintes: sintomas autonômicos ipsilaterais (por ex: edema palpebral; congestão nasal e/ou rinorreia; sudorese facial; miose e/ou ptose – que podem desencadear a síndrome de Horner; lacrimejamento) e inquietações^{13,14}.

Em pacientes que apresentam atraso considerável no diagnóstico, a cefaleia em salvas permanece subdiagnosticada e subtratada, aspectos esses que agravam o quadro clínico do indivíduo, sobretudo por ser uma dor refratária. De maneira geral, a condição apresenta características cronobiológicas, caracterizadas por sintomas que seguem padrões circadianos e circanuais. Assim, como os ataques ocorrem mais frequentemente à noite e podem, de certa forma, ser previstos, muitos pacientes relatam ansiedade antecipatória, fato que justifica a dor associada aos ataques ter sido denominada de cefaleia suicida¹².

DIAGNÓSTICO

SEMIOLOGIA

A cefaleia em salvas é uma doença caracterizada por dor excruciante, podendo ser severa ou muito severa, de localização orbitária, supraorbitária ou temporal, unilateral não alternante¹. A qualidade da dor é comumente descrita como pulsátil (53%) e essa patologia acomete principalmente adultos, mas também podendo acometer jovens¹⁵. Ademais, é mais comum em homens¹.

No que tange ao perfil temporal, os ataques habitualmente duram entre 15 e 180min¹⁶, ocorre aproximadamente um em dias alternados até 8 por dia, tendo uma média de 1,7 crises diárias e a maioria das crises tem duração entre 1 e 3 meses¹⁵. Além disso, eles costumam ser desencadeados pelo sono (geralmente o início do sono REM), mas vasodilatadores, como as bebidas alcoólicas, também são um fator precipitante¹⁵.

Dentre os sintomas acompanhantes, temos classicamente os autonômicos homolaterais, sendo os reportados com mais frequência o lacrimejo, o edema, a hiperemia conjuntival, a rinorreia e a obstrução nasal, apesar de que tais sintomas podem estar ausentes durante as crises^{1,15}.

EXAMES DE IMAGEM

O diagnóstico de cefaleia em salvas é essencialmente clínico, porém outros métodos diagnósticos, como exames de imagem, são realizados para afastar outras etiologias. Um consenso da Federação Europeia de Cefaleia recomenda a realização de ressonância magnética em todos os pacientes diagnosticados com cefaleia em salvas, com imagens detalhadas dos seios cavernosos e de áreas hipofisárias. Ademais, em pacientes refratários, recomenda-se a angiorressonância magnética de cabeça e pescoço. Além disso, em casos de Síndrome de Horner, principalmente em pacientes fumantes, é requerido imagens do ápice dos pulmões^{15,17}.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

O diagnóstico diferencial baseia-se nas cefalalgias trigeminais autonômicas, além de causas secundárias que podem mimetizar a cefaleia em salvas. No primeiro caso, tratando-se de cefaleias primárias, estas diferenciam-se em duração, frequência e tratamento^{13,15,17}. Os principais diagnósticos diferenciais estão resumidos no Quadro 1.

Quadro 1. Diagnósticos diferenciais.

Causas primárias
<ol style="list-style-type: none">1. Hemicrânia contínua2. Hemicrânia proximal3. Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimetal (do inglês, SUNCT)4. Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com sintomas autonômicos cranianos (do inglês, SUNA)
Causas secundárias
<ol style="list-style-type: none">1. Adenomas hipofisários, principalmente prolactinomas2. Lesões de fossa craniana posterior e média3. Meningiomas4. Malformações arteriovenosas5. Dissecções carotídeas espontâneas ou traumáticas6. Glaucoma de ângulo fechado7. Impacto no dente molar8. Síndrome de Tolosa-Hunt (STH)9. Arterite temporal10. Lesões inflamatórias

Fonte: adaptado de Ljubisavljevic *et al.*, 2018¹⁷.

TRATAMENTO

MEDICAMENTOSO

O tratamento medicamentoso da cefaleia em salvas se subdivide em três tópicos: agudo, transitório e preventivo¹⁸. Quanto ao tratamento agudo, temos os triptanos e a inalação de oxigênio^{18,19}. A injeção subcutânea de 6mg de sumatriptano é a via mais eficiente, com ausência da dor ou melhora quase total dela em poucos minutos¹⁹, de modo que a busca por uma ação rápida faz com que os parenterais sejam mais optados que os orais¹⁸. Outra forma de tratamento é a utilização de sumatriptano (20mg) e zolmitriptano (10mg) intranasais, cuja eficácia é inferior, mas é preferível em casos que os pacientes não podem utilizar uma injeção subcutânea^{18,19}. Todavia, o sumatriptano é contraindicado em pacientes com doenças coronarianas graves ou com fatores de risco vascular¹⁹, por conta da sua ação vasoconstritora¹⁸. O uso de oxigênio na terapia da cefaleia em salvas é realizado na inalação, através de uma máscara, de 7 a 15 litros por minuto, a 100%, por cerca de 20min^{18,19}. Apresenta-se como tratamentos agudos alternativos e menos eficazes os sprays nasais de lidocaína e octreotida, cuja administração é realizada em pacientes impossibilitados de tomar triptano^{18,19}. Em relação aos tratamentos transitórios,

eles são submetidos enquanto se espera um tratamento preventivo determinado¹⁸, podendo dar destaque aos corticosteroides (prednisona, betametasona, metilprednisolona e verapamil) e os bloqueios de nervo occipital maior^{18,19}. Os corticosteroides podem ser dosados por via oral, intravenosa ou injetados nos nervos occipitais maiores combinados ou não a analgésicos^{18,19}. Dando destaque à prednisona, temos sua administração por 5 dias a 100mg e depois reduzindo em 20mg a cada 3 dias, além da dexametasona e metilprednisolona intravenosa¹⁸. Contudo, a utilização de corticoides não é feita por muito tempo por conta de seus efeitos adversos, mesmo com sua capacidade de reduzir o intervalo de tempo em surtos de cefaleia em salvas, enquanto o estabelecimento do tratamento efetivo e agudo não foi estabelecido¹⁹. Por fim, há drogas voltadas a uma característica preventiva, podendo encaixar tanto o verapamil quanto o topiramato e o lítio. O verapamil (até 960 mg por dia) auxilia na redução da frequência das crises, assim como o lítio. A diferença entre eles está na maior necessidade de monitoramento dos níveis plasmáticos do lítio (entre 0,4 a 0,8 mEq/L), a fim de se evitar quadros de toxicidade e nos maiores níveis de efeitos adversos presentes no lítio^{18,19}. Nesse mesmo sentido, temos o topiramato que se enquadra em uma dose de 100 a 150mg por dia, também utilizado como tratamento preventivo na enxaqueca, além de ser um fármaco antiepiléptico^{18,19}. Por fim, analisa-se o valproato de sódio que não apresenta tanta efetividade, é contraindicado em casos de mulheres em idade fértil e varia em doses de 600 a 2000mg por dia¹⁹. Casos de aplicabilidade de gabapentina e melatonina mostram que são menos eficazes e apresentam evidências de pequenas séries observacionais na sua atuação no tratamento da cefaleia em salvas, o que leva a serem menos indicadas e utilizadas¹⁹. Os principais medicamentos estão resumidos na Tabela 1.

Tabela 1. Principais tratamentos medicamentosos

Tratamento agudo
<ol style="list-style-type: none"> 1. Sumatriptano injeção subcutânea 2. Sumatriptano intranasal 3. Zolmitriptano intranasal 4. O₂ 100%
Tratamento transitório
<ol style="list-style-type: none"> 1. Corticosteroides
Tratamento preventivo
<ol style="list-style-type: none"> 1. Verapamil 2. Topiramato 3. Lítio

Fonte: adaptado de Matharu e Cheema, 2022¹⁸.

CIRÚRGICO

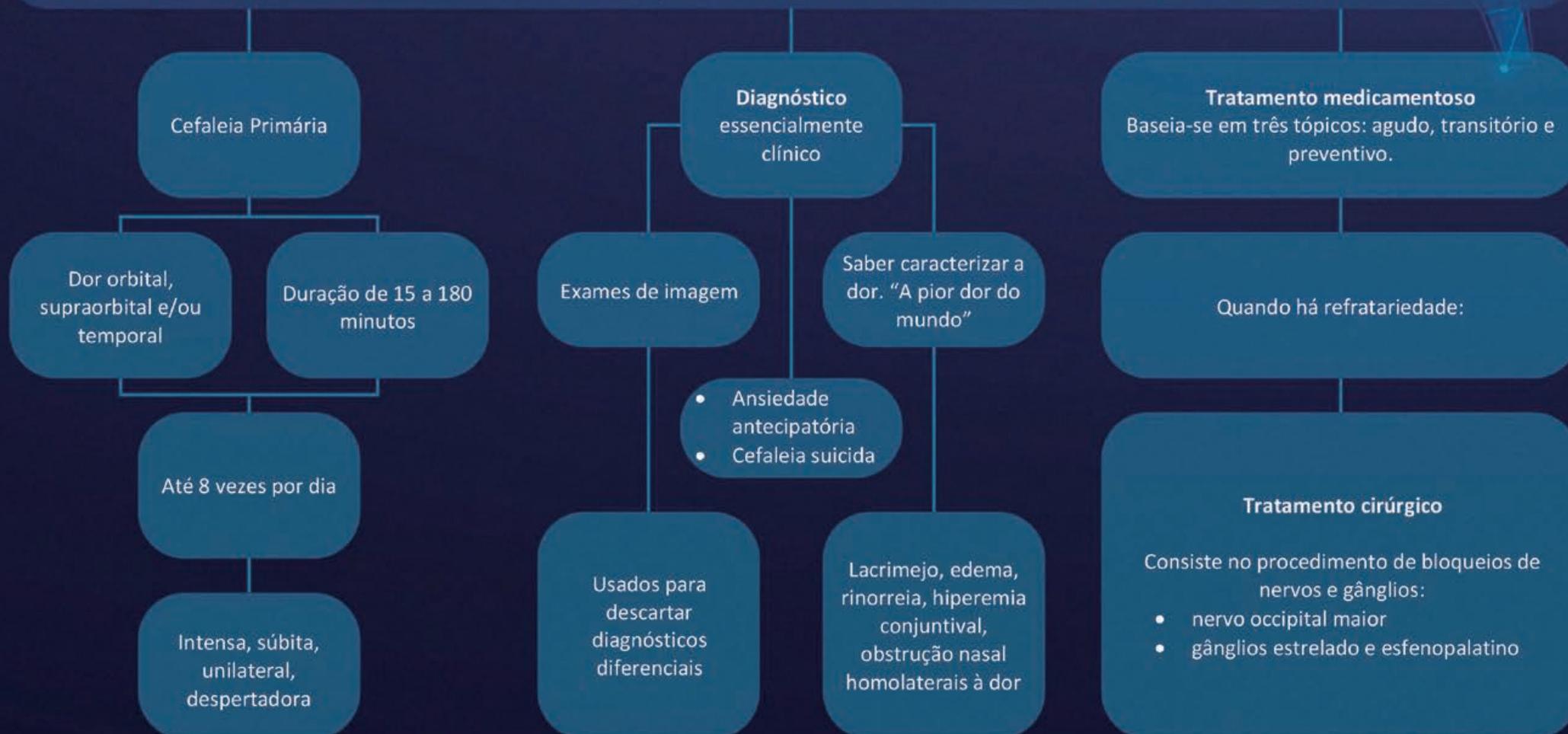
A terapia cirúrgica é recomendada para casos de refratariedade aos tratamentos conservadores. Diante disso, usa-se a estimulação de nervos periféricos para a diminuição da dor. Os principais alvos são o nervo occipital maior e gânglios esfenopalatino e estrelado²⁰. O bloqueio do nervo occipital maior é uma terapia segura, eficaz e mostra-se como um tratamento satisfatório para os pacientes, em que esses recomendariam para outros portadores²¹. Em geral, usa-se a neuroestimulação dos ramos distais de C2–C3 (os nervos occipitais maior e menor)²². O gânglio esfenopalatino é um alvo terapêutico bastante utilizado por vias transnasais e, também, infra zigomáticas. Seu bloqueio interfere na transmissão parassimpática, melhorando a dor^{20,22}. Existem dados que referem o bloqueio do gânglio esfenopalatino como evidência moderada²³. O bloqueio do gânglio estrelado está relacionado ao controle da vasodilatação provocada pela cefaleia em salvas²⁰.

REFERÊNCIAS

1. Porto CC. *Semiologia Médica*. 8a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2021.
2. Kudrow L. Cluster Headache: Diagnosis. Management and Treatment. In: Dulesio DJ, Silberstein SD, ed. *Wolff's Headache and other Head Pain*. 6ª ed. New York: Oxford University Press; 1993. pp.171-197.
3. Ekblom KA. Ergotamine Tartrate Orally In Horton's "Histaminic Cephalgia" (Also Called Harris's "Ciliary Neuralgia"): A New Method Of Treatment. *Acta Psych Scand*. 1947;22(S46):105-113.
4. Kunkle PC, Pfeiffer JB, Wilhoit WM, et al: Recurrent brief headache in cluster pattern. *Trans Am Neurol Ass*. 1954;77:240.
5. Kudrow L. Cluster Headache. In: Blau JN, ed. *Migraine – Clinical and Research Aspects*. Baltimore: John Hopkins University Press; 1987.
6. Kudrow L. Cluster headache: diagnosis and management. *Headache*. 1979;19(3):142-50.
7. Heyck H. *Der Kopschmer*. 4a Ed. Stuttgart: George Thieme Verlag; 1975.
8. D'Alessandro R, Gamberini G, Benassi G, Morganti G, Cortelli P, Lugaresi E. Cluster headache in the Republic of San Marino. *Cephalalgia*. 1986;6(3):159-62.
9. Raskin NH. *Headache*. 2a ed. New York: Churchill Livingstone; 1988.
10. Mathew NT. Advances in cluster headache. *Neurol Clin*. 1990;8(4):867-90.
11. Lipton RB, Bigal ME, Steiner TJ, Silberstein SD, Olesen J. Classification of primary headaches. *Neurology*. 2004;63(3):427-35.
12. Grinberg AS, Best RD, Min KM, et al. Cluster Headache: Clinical Characteristics and Opportunities to Enhance Quality of Life. *Curr Pain Headache Rep*. 2021;25(10):65.
13. Schindler EAD, Burish MJ. Recent advances in the diagnosis and management of cluster headache. *BMJ*. 2022;376:e059577.
14. Silberstein SD. *Manual MSD Versão Saúde para a Família. Cefaleias em salvas – Distúrbios cerebrais, da medula espinal e dos nervos – Manual MSD Versão Saúde para a Família*; 2021. Disponível em: <https://www.msmanuals.com/pt-br/casa/disturbios-cerebrais,-da-medula-espinal-e-dos-nervos/cefaleias/cefaleias-em-salvas>.
15. Parreira E, Gouveia RGIL, Martins IP, Fonseca F. Cefaleia em salvas: fisiopatogenia, clínica e tratamento. *RPM-FG*. 2006;471-82.
16. Cruz S. *Epidemiologia Genética Da Cefaleia Em Salvas*. Centro Hospitalar do Porto (CHP), Hospital de Santo António (HSA) (HSA/CHP), Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto (ICBAS/UP); 2010.
17. Ljubisavljevic S, Zidverc Trajkovic J. Cluster headache: pathophysiology, diagnosis and treatment. *Journal of Neurology*. 2018;266(5):1059-66.
18. Matharu M, Cheema S. Cluster Headache: What's New? *Neurology India*. 2021;69(7):124.
19. Diener HC, May A. Drug Treatment of Cluster Headache. *Drugs*. 2022;82(1):33-42.
20. Silva L, Dib A, Lemos L, et al. Cefaleia em salvas: relato de caso. 2022;9:162-170.
21. Wilbrink LA, de Coe IF, Doesborg PGG, et al. Safety and efficacy of occipital nerve stimulation for attack prevention in medically intractable chronic cluster headache (ICON): a randomised, double-blind, multicentre, phase 3, electrical dose-controlled trial. *Lancet Neurol*. 2021;20(7):515-525.
22. Oliveira AL, Monteiro VHRT, Silva LJ da. Treatment of Cluster Headache by Occipital Nerve Stimulation: Case Report. *Arq Bras Neurocir Brazilian Neurosurg*. 2022;41(03):e300-4.
23. Ho KWD, Przkora R, Kumar S. Sphenopalatine ganglion: block, radiofrequency ablation and neurostimulation – a systematic review. *J Headache Pain*. 2017;18(1):118.

DOR REFRACTÁRIA: CEFALEIA EM SALVAS

Conhecida como cefaleia histamínica, síndrome de Horton, neuralgia migranosa e eritroprosopalgia. Ocorre mais comumente em homens devido à testosterona em maior quantidade, normalmente com início entre 20 e 40 anos de idade





CAPÍTULO 80

EPILEPSIA REFRATÁRIA: TRATAMENTO CIRÚRGICO

Pedro Lucas Grangeiro de Sá Barreto Lima
Rodrigo Mariano Ribeiro
Emanuel de Assis Bertulino Martins Gomes
Lucas Soares Radtke
Pedro Vitor Ferreira Rodrigues
José Arnaldo Motta de Arruda

INTRODUÇÃO

Epilepsia é definida conceitualmente como uma desordem do cérebro caracterizada pela predisposição persistente ao aparecimento de crises epiléticas¹. A *International League Against Epilepsy* (ILAE) propôs que a refratariedade da epilepsia seja definida como a falha de dois fármacos antiepilépticos escolhidos apropriadamente e tolerados, usados em monoterapia ou em combinação, em deixar o paciente livre de crises de maneira persistente². Ainda é incerto o porquê de algumas epilepsias serem refratárias em cada indivíduo, porém levanta-se a hipótese que isso esteja relacionado à doença de base do paciente, ao tipo de epilepsia e ao remédio anticonvulsivante utilizado no tratamento³. Segundo Kalilani *et al.*, estudos indicam que cerca de 30% dos pacientes com epilepsia apresentam epilepsia refratária⁴. A cirurgia para epilepsia é um tratamento alternativo eficaz para inúmeros pacientes com epilepsia refratária, apesar de ainda subutilizado⁵.

Este capítulo se propõe a apresentar um panorama das evidências relacionadas à epilepsia refratária com foco no tratamento cirúrgico. Não serão abordados outros métodos de tratamento para esse grupo de pacientes, como estimulação cerebral profunda (DBS) ou estimulação do nervo vago (VNS).

QUADRO CLÍNICO

Não há evidências de que a severidade, a quantidade ou o padrão de crises epiléticas esteja diretamente correlacionado ao perfil de uma epilepsia refratária, não fazendo parte da definição ou diagnóstico dessa^{6,7}. Desse modo, o quadro clínico da epilepsia refratária é semelhante ao das epilepsias no geral, variando de acordo com a etiologia de cada processo patológico envolvido.

Apesar disso, determinados fatores prognósticos para sucesso da terapêutica cirúrgica fazem com que determinadas etiologias possam ter seu quadro clínico mais fortemente relacionado à epilepsia refratária com possibilidade de indicação cirúrgica. Exemplo disso é a epilepsia mesial temporal, subtipo mais comum de epilepsia focal na população adulta⁸, que apresenta abordagem cirúrgica bem evidenciada e clara em caso de falha de terapêutica farmacológica.

Na epilepsia mesial temporal, assim como nas demais epilepsias focais, as convulsões focais com comprometimento da consciência são as mais frequentes⁸. Grande parte dos pacientes se apresenta com automatismos, isto é, movimentos repetitivos, estereotipados e sem propósito⁸⁻¹⁰.

Além disso, também são comuns sinais neuropsiquiátricos ou sensitivos, estes que por vezes precedem a crise, dentre esses, pode-se mencionar alucinações olfatórias, gustativas e auditivas, sensação de *déjà vu* ou crises de amnésia¹¹. Outros sinais motores são o desvio lateral da cabeça e do olhar, além de postura tônica ou distônica. Os sinais e sintomas motores da epilepsia podem se apresentar unilateralmente ou bilateralmente¹².

Também, podem ocorrer vocalizações, comportamentos afetivos e hipermotores¹³⁻¹⁶. As crises epilépticas também podem ser acompanhadas por alterações do ritmo cardíaco¹⁷. Existem diversas manifestações do período pós-ictal, sendo as mais comuns: confusão, cefaleia e perda de memória que, em geral, se resolvem em minutos a poucas horas após a crise. No entanto, também podem ocorrer outros fenômenos pós-ictais, como hemiparesia, afasia e psicose^{18,19}.

DIAGNÓSTICO

Conforme a definição da ILAE, o diagnóstico da epilepsia refratária ocorre após a incapacidade de controle das crises convulsivas após o emprego de duas drogas antiepilépticas, toleradas e adequadamente escolhidas, em monoterapia ou em combinação²⁰. Cerca de 1/3 dos pacientes com epilepsia apresentam refratariedade ao tratamento²¹. A epilepsia refratária tem a cirurgia como a principal indicação de tratamento. Entretanto, embora os resultados cirúrgicos sejam satisfatórios, ainda há um atraso médio de 15 a 20 anos entre o diagnóstico inicial da epilepsia e a realização do procedimento^{22,23}. Ainda é prática clínica em diversos centros, a tentativa de utilização de todas as drogas antiepilépticas antes do encaminhamento do paciente para a cirurgia, o que poderia ocorrer em período de um a dois anos, se o diagnóstico for feito de forma precoce e o manejo do paciente for adequado²⁴.

Após a suspeição e cumprimento preliminar dos critérios definidores, é necessária a investigação adequada para identificar-se uma verdadeira refratariedade e definir a conduta cirúrgica. Nessa etapa, busca-se a delimitação do padrão de crises, da etiologia provável e de possíveis fatores precipitantes ou concomitantes a partir, principalmente, da história clínica do paciente, da semiologia de suas convulsões e de achados de eletroencefalografia (EEG)^{24,25}. A existência de outras condições neuropsiquiátricas é algo que deve ser ativamente avaliado na avaliação diagnóstica inicial da epilepsia refratária, uma vez que pode predispor a crises²⁵.

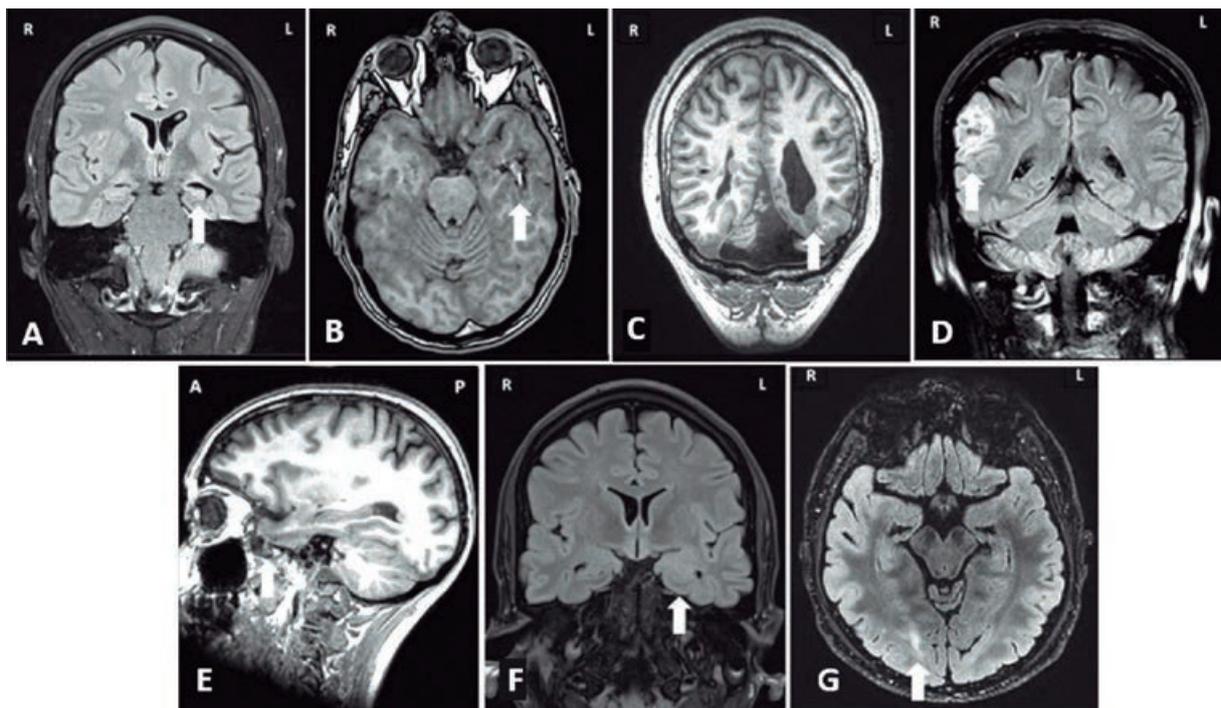
O correto registro da adequação das terapêuticas prévias, incluindo também a utilização de medidas não farmacológicas, como dieta, é ponto relevante na avaliação diagnóstica ini-

cial. Investiga-se a dose de anticonvulsivante que o paciente fazia uso, a sua adequação ao tipo de etiologia ou tipo epiléptico presente, indícios de uso inadequado e de efeitos adversos esperados da medicação²⁵.

Analisa-se, também, se os achados são condizentes com crises reais ou correspondem a eventos mímicos de crises convulsivas, como uma síncope ou uma crise não epiléptica psicogênica, sendo essas os principais diagnósticos diferenciais para epilepsia refratária²⁴.

A Figura 1 representa possíveis etiologias cirurgicamente corrigíveis de epilepsia refratária.

Figura 1. Ressonância magnética de várias etiologias potencialmente causadoras de epilepsia refratária. **A.** Esclerose hipocampal esquerda; **B.** Cavernoma em lobo temporal esquerdo; **C.** Heterotopia nodular periventricular; **D.** Tumor neuroepitelial disembrionário; **E.** Meningoencefalocele; **F.** Glioma de baixo grau; e **G.** Displasia cortical focal.



Fonte: Valkharia *et al.*, 2018²³.

TRATAMENTO

Após diagnosticada a não-responsividade da epilepsia à terapia medicamentosa, deve-se considerar a cirurgia como tratamento de escolha, objetivando evitar novas crises, melhorar a qualidade de vida, reduzir reações adversas aos medicamentos e diminuir a

mortalidade dos pacientes^{25,26}. A via cirúrgica de tratamento não deve ser considerada como último recurso, sendo de grande importância para os pacientes e variando quanto às técnicas e às indicações cirúrgicas²⁵.

A indicação cirúrgica leva em consideração a evidência de fatores preditores da resposta adequada à terapêutica. São bons preditores de tempo livre de crises estendido para o paciente de cirurgias ressectivas: presença de lesão focal na ressonância magnética, eletroencefalograma mostrando local de origem concordante e presença de esclerose mesial temporal unilateral^{27,28}.

Por outro lado, as evidências são mais controversas acerca da eficácia terapêutica de cirurgia para a epilepsia em pacientes com múltiplos focos de estabelecimento da atividade epiléptica, zona epileptogênica de difícil identificação, sobreposição entre o foco e regiões funcionais do córtex, indivíduos com comorbidades significativas ou com epilepsia de início generalizado, sendo esses motivos frequentes de não indicação para o procedimento^{23,29,30}.

AVALIAÇÃO CIRÚRGICA

Uma vez definido o diagnóstico de epilepsia refratária, a avaliação do paciente deve voltar-se para a avaliação dos fatores promissores para o sucesso cirúrgico discutidos anteriormente²⁴. Há evidências de que pacientes com zonas epileptogênicas delimitadas apresentem sucesso cirúrgico de duas a três vezes mais em relação àqueles sem essa delimitação³¹.

Para essa delimitação é utilizada idealmente uma combinação de técnicas de imagem por ressonância magnética (RM), estudos eletroencefalográficos (EEG) e imagem por medicina nuclear²³.

O estudo por RM não deve ser dispensado na existência de outras técnicas de imagem prévias e necessita incluir, preferencialmente em equipamentos de 3 Tesla ponderações em FLAIR, T1, T2 e sequências sensíveis a hemossiderina /calcificações. A tractografia e as ressonâncias com estudo funcional são importantes no contexto de anomalias próximas às regiões eloquentes^{23,32-34}.

A utilização de imagem por medicina nuclear, na forma de 18F-FDG PET e SPECT, assume importância quando não há evidência de alterações nas imagens por ressonância magnética ou alterações discordantes da clínica ou dos resultados em eletroencefalogramas^{23,32,34,35}. O SPECT se apropria das propriedades do fluxo sanguíneo regional para a análise da função cerebral, de modo que tende a ter maior sensibilidade e especificidade para as epilepsias de lobo temporal²⁴, enquanto o PET-FDG costuma ser mais sensível para epilepsias de topografia não localizada em lobo temporal³⁶. Porém, nas epilepsias de lobo temporal podem ser observadas áreas hipometabólicas em regiões epileptogênicas em cerca de 70 a 80% dos casos³⁷.

Os estudos eletroencefalográficos são essenciais para o diagnóstico e avaliação cirúrgica dos pacientes, no entanto, essa última envolve a realização de modalidades mais invasivas, na forma de eletrocorticografias intracranianas intraoperatórias ou extraoperatórias para realizar uma delimitação mais precisa dos eventos epiléticos. A recomendação para utilização de EEG intracraniano assume importância maior em casos de epilepsias extratemporais ou de focos próximos às áreas eloquentes^{23,24,32,34,38,39}. Os eletrodos podem ser implantados em região subdural ou profundamente e estima-se que eles são necessários para definição adequada da área epileptogênica em cerca de 20 a 30% dos pacientes que são candidatos à cirurgia⁴⁰.

Em casos de indivíduos com epilepsias refratárias devido a lesões neurológicas focais, deve-se avaliar a relação entre essas lesões e epilepsia, investigando se de fato há causalidade entre ambas³⁴.

TÉCNICAS CIRÚRGICAS

A técnica cirúrgica utilizada para o tratamento das epilepsias elegíveis varia de acordo com a etiologia, o sítio e a reserva funcional do paciente^{25,41,42}. Apesar disso, algumas formas mais comuns de epilepsia, em virtude de sua prevalência, tornam determinados procedimentos mais relevantes. A Figura 2 ilustra, de modo geral, a variedade de procedimentos cirúrgicos, assim como prováveis indicações para sua escolha.

As principais técnicas utilizadas em pacientes adultos são as ressecções corticais focais, abordando o foco de estabelecimento das crises convulsivas^{23,42,43}. No entanto, em pacientes com lesões difusas ou pacientes pediátricos com síndromes bem delimitadas, também se utilizam outras técnicas diferentes, como hemisferectomia, calosotomia e transecção subpial múltipla^{23,42}.

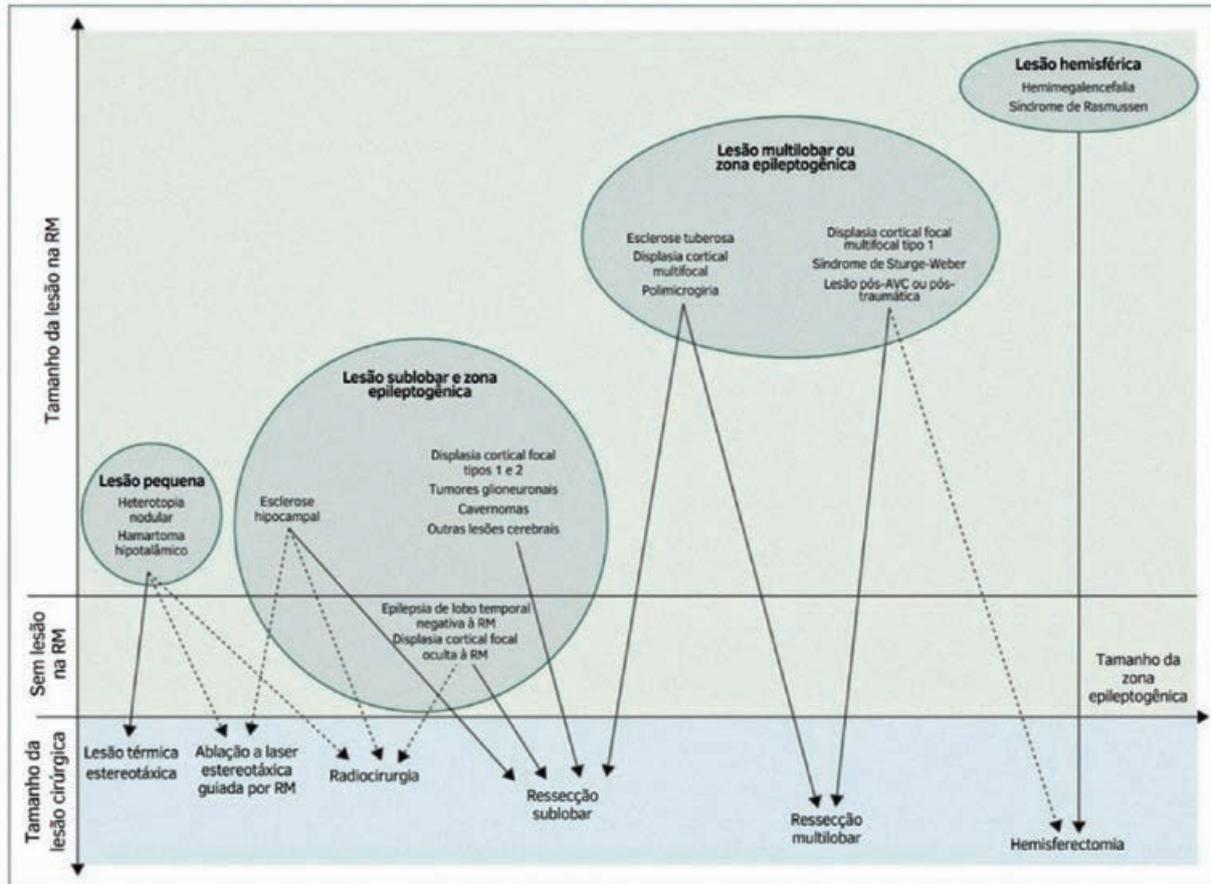
A ressecção cortical focal é considerada em pacientes cujo foco epileptogênico pode ser removido sem maiores consequências neurológicas^{23,41,43,44}. Os principais pacientes favorecidos por essa técnica são aqueles com epilepsia temporal mesial^{23,25}, pacientes com ressonância magnética sem alterações e foco identificável por EEG ou outros exames e pacientes com processos patológicos subjacentes à epilepsia.

Pacientes com epilepsia temporal mesial refratária em geral se beneficiam de ressecção do polo temporal anterior, hipocampo e parte da amígdala^{23,44}. No entanto, a amigdalohipocampectomia seletiva (SAH, em inglês) é uma alternativa em determinados casos, poupando o lobo temporal^{41,44}. Essa técnica foi descrita, originalmente, por Paulo Niemeyer, em 1958, utilizando uma via transventricular⁴⁵. Apesar de não existir consenso quanto à prevalência de

uma técnica sobre a outra⁴⁴, já foram observados benefícios dessas em relação à ablação com radiofrequência ou terapia térmica intersticial com laser⁴⁶. A SAH parece, também, estar relacionada a menores índices de distúrbios de linguagem ou viso-espaciais quando comparada à lobectomia temporal^{47,48}.

Em pacientes pediátricos, com lesões mais difusas ou inoperáveis pela proximidade com áreas eloquentes, diferentes técnicas podem ser empregadas. A hemisferectomia pode ser utilizada em casos de doenças que afetam um hemisfério cerebral, como encefalomalácia e síndrome de Sturge-Weber. Já a calosotomia é mais empregada em crianças com convulsões atônicas, como na síndrome de Lennox-Gastaut. Além disso, também podem ser empregadas técnicas como a ressecção cortical focal e a lobectomia temporal para alguns casos^{23,42,49}.

Figura 2. Várias modalidades de tratamento cirúrgico de epilepsia e suas indicações.



Fonte: Ryvlin et al. 2014⁴².

COMPLICAÇÕES E EFEITOS ADVERSOS

As complicações perioperatórias da cirurgia para terapêutica da epilepsia envolvem principalmente dois aspectos, a monitorização intracraniana eletroencefalográfica para avaliação e o procedimento em si^{25,42,50}. Em ambos os aspectos, as complicações mais frequentes são incomuns e de certo modo tênues para os pacientes, sendo as fístulas rinoliquóricas a condição mais prevalente no geral. Outras complicações médicas observadas especificamente nas ressecções são meningites e hematomas intracranianos^{25,50}. Os sítios de ressecção parecem não alterar a ocorrência de complicações, apesar de essas serem mais frequentes em pacientes pediátricos⁵⁰.

Complicações ou efeitos adversos especificamente neurológicos dos procedimentos, no geral, são mais comuns que as contrapartes citadas anteriormente, seguindo o padrão de serem mais frequentes em crianças. As complicações neurológicas mais frequentes são os déficits visuais discretos. Hemianopsias, paralisias de nervos cranianos, disfasia, hemiparesias, *status* epilépticos, queixas de memória e queixas psiquiátricas são todas complicações observadas, porém mais raras^{23,50}.

FÁRMACOS ANTICONVULSIVANTES

A cirurgia está associada a uma melhoria superior no quadro clínico do paciente em relação à terapia medicamentosa continuada. Evidências apontam que mais de 40% dos pacientes que passam por cirurgias ficaram livres das convulsões, enquanto aqueles que continuam com a medicação têm baixa taxa de sucesso em ficar livre das crises^{35,51,52}.

Na epilepsia refratária, a persistência de tentativas farmacológicas pode ser optada caso o paciente não queira participar de nenhum processo cirúrgico, com alguns estudos mostrando que diminuição considerável na frequência das convulsões pode ocorrer^{53,54}.

Após o procedimento cirúrgico, não existem evidências suficientes de que o uso continuado de anticonvulsivantes melhore o prognóstico do paciente⁵⁵.

REFERÊNCIAS

1. Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, *et al.* ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia*. 2014;55(4):475-82.
2. Brodie MJ, Kwan P. Staged approach to epilepsy management. *Neurology*. 2002;58(8):S2-8.
3. Löscher W, Potschka H, Sisodiya SM, Vezzani A. Drug Resistance in Epilepsy: Clinical Impact, Potential Mechanisms, and New Innovative Treatment Options. *Pharmacol Rev*. 2020;72(3):606-638.
4. Kalilani L, Sun X, Pelgrims B, Noack-Rink M, Villanueva V. The epidemiology of drug-resistant epilepsy: A systematic review and meta-analysis. *Epilepsia*. 2018;59(12):2179-2193.
5. Samanta D, Ostendorf AP, Willis E, *et al.* Underutilization of epilepsy surgery: Part I: A scoping review of barriers. *Epilepsy Behav*. 2021;117:107837.
6. Berg AT, Kelly MM. Defining intractability: comparisons among published definitions. *Epilepsia*. 2006;47(2):431-6.
7. Bautista RE, Glen ET. Seizure severity is associated with quality of life independent of seizure frequency. *Epilepsy Behav*. 2009;16(2):325-9.
8. Nayak CS, Bandyopadhyay S. Mesial Temporal Lobe Epilepsy. [Updated 2023 May 22]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023
9. Williamson PD, Thadani VM, French JA, *et al.* Medial temporal lobe epilepsy: videotape analysis of objective clinical seizure characteristics. *Epilepsia*. 1998;39(11):1182-8.
10. Fogarasi A, Tuxhorn I, Janszky J, *et al.* Age-dependent seizure semiology in temporal lobe epilepsy. *Epilepsia*. 2007;48(9):1697-1702.
11. Butler CR, Graham KS, Hodges JR, Kapur N, Wardlaw JM, Zeman AZ. The syndrome of transient epileptic amnesia. *Ann Neurol*. 2007;61(6):587-98.
12. Rémi J, Wagner P, O'Dwyer R, *et al.* Ictal head turning in frontal and temporal lobe epilepsy. *Epilepsia*. 2011;52(8):1447-51.
13. Staack AM, Bilic S, Wendling AS, *et al.* Hyperkinetic seizures in patients with temporal lobe epilepsy: clinical features and outcome after temporal lobe resection. *Epilepsia*. 2011;52(8):1439-46.
14. Toth V, Fogarasi A, Karadi K, Kovacs N, Ebner A, Janszky J. Ictal affective symptoms in temporal lobe epilepsy are related to gender and age. *Epilepsia*. 2010;51(7):1126-32.
15. Horvath RA, Fogarasi A, Schulz R, *et al.* Ictal vocalizations occur more often in temporal lobe epilepsy with dominant (left-sided) epileptogenic zone. *Epilepsia*. 2009;50(6):1542-6.
16. Jin L, Inoue Y. Spontaneous periictal leaving behavior: a potential lateralizing sign in mesial temporal lobe epilepsy. *Epilepsia*. 2009;50(6):1560-5.
17. Kato K, Jin K, Itabashi H, *et al.* Earlier tachycardia onset in right than left mesial temporal lobe seizures. *Neurology*. 2014;83(15):1332-6.
18. Kanemoto K, Takeuchi J, Kawasaki J, Kawai I. Characteristics of temporal lobe epilepsy with mesial temporal sclerosis, with special reference to psychotic episodes. *Neurology*. 1996;47(5):1199-203.
19. Alper K, Kuzniecky R, Carlson C, *et al.* Postictal psychosis in partial epilepsy: a case-control study. *Ann Neurol*. 2008;63(5):602-10.
20. Kwan P, Arzimanoglou A, Berg AT, *et al.* Definition of drug resistant epilepsy: consensus proposal by the ad hoc Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies. *Epilepsia*. 2010;51(6):1069-77.
21. Yoo JY, Panov F. Identification and Treatment of Drug-Resistant Epilepsy. *Continuum*. 2019;25(2):362-380.
22. de Tisi J, Bell GS, Peacock JL, *et al.* The long-term outcome of adult epilepsy surgery, patterns of seizure remission, and relapse: a cohort study. *Lancet*. 2011;378(9800):1388-95.

23. Vakharia VN, Duncan JS, Witt JA, Elger CE, Staba R, Engel J Jr. Getting the best outcomes from epilepsy surgery. *Ann Neurol*. 2018;83(4):676-690.
24. Anyanwu C, Motamedi GK. Diagnosis and Surgical Treatment of Drug-Resistant Epilepsy. *Brain Sci*. 2018;8(4):49.
25. Cascino GD, Brinkmann BH. Advances in the Surgical Management of Epilepsy: Drug-Resistant Focal Epilepsy in the Adult Patient. *Neurol Clin*. 2021;39(1):181-196.
26. Engel J Jr, Wiebe S, French J, *et al*. Practice parameter: temporal lobe and localized neocortical resections for epilepsy: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology, in association with the American Epilepsy Society and the American Association of Neurological Surgeons. *Neurology*. 2003;60(4):538-47.
27. McIntosh AM, Kalnins RM, Mitchell LA, Fabinyi GCA, Briellmann RS, Berkovic SF. Temporal lobectomy: long-term seizure outcome, late recurrence and risks for seizure recurrence. *Brain*. 2004;127(9):2018-30.
28. Jones AL, Cascino GD. Evidence on Use of Neuroimaging for Surgical Treatment of Temporal Lobe Epilepsy: A Systematic Review. *JAMA Neurol*. 2016;73(4):464-70.
29. Khoo A, de Tisi J, Mannan S, O'Keeffe AG, Sander JW, Duncan JS. Reasons for not having epilepsy surgery. *Epilepsia*. 2021;62(12):2909-2919.
30. Hatoum R, Nathoo-Khedri N, Shlobin NA, Wang A, Weil AG, Fallah A. Barriers to epilepsy surgery in pediatric patients: A scoping review. *Seizure*. 2022;102:83-95.
31. Téllez-Zenteno JF, Hernández Ronquillo L, Moien-Afshari F, Wiebe S. Surgical outcomes in lesional and non-lesional epilepsy: a systematic review and meta-analysis. *Epilepsy Res*. 2010;89(2-3):310-8.
32. Williams L. ILAE Commission Report Guidelines for Neuroimaging Evaluation of Patients with Uncontrolled Epilepsy Considered for Surgery "Commission on Neuroimaging of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 1998;39(12):1375-6.
33. Wellmer J, Quesada CM, Rothe L, Elger CE, Bien CG, Urbach H. Proposal for a magnetic resonance imaging protocol for the detection of epileptogenic lesions at early outpatient stages. *Epilepsia*. 2013;54(11):1977-87.
34. Duncan JS, Winston GP, Koeppe MJ, Ourselin S. Brain imaging in the assessment for epilepsy surgery. *Lancet Neurol*. 2016;15(4):420-33.
35. Wiebe S, Blume WT, Girvin JP, Eliasziw M; Effectiveness and Efficiency of Surgery for Temporal Lobe Epilepsy Study Group. A randomized, controlled trial of surgery for temporal-lobe epilepsy. *N Engl J Med*. 2001;345(5):311-8.
36. Spencer SS. The relative contributions of MRI, SPECT, and PET imaging in epilepsy. *Epilepsia*. 1994;35(2):S72-89.
37. Weil S, Noachtar S, Arnold S, Yousry TA, Winkler PA, Tatsch K. Ictal ECD-SPECT differentiates between temporal and extratemporal epilepsy: confirmation by excellent postoperative seizure control. *Nucl Med Commun*. 2001;22(2):233-7.
38. Teutonico F, Mai R, Veggiotti P, *et al*. Epilepsy surgery in children: evaluation of seizure outcome and predictive elements. *Epilepsia*. 2013;54:70-6.
39. Noe K, Sulc V, Wong-Kissel L, *et al*. Long-term outcomes after nonlesional extratemporal lobe epilepsy surgery. *JAMA Neurol*. 2013;70(8):1003-8.
40. Rugg-Gunn F, Miserocchi A, McEvoy A. Epilepsy surgery. *Pract Neurol*. 2020;20(1):4-14.
41. Helmstaedter C, Richter S, Röske S, Oltmanns F, Schramm J, Lehmann TN. Differential effects of temporal pole resection with amygdalohippocampectomy versus selective amygdalohippocampectomy on material-specific memory in patients with mesial temporal lobe epilepsy. *Epilepsia*. 2008;49(1):88-97.
42. Ryvlin P, Cross JH, Rheims S. Epilepsy surgery in children and adults. *Lancet Neurol*. 2014;13(11):1114-1126.
43. de Paola L, Cendes F. Mesial temporal lobe epilepsy syndrome: an updated overview. *J Epilepsy Clin Neurophysiol*. 2005;11(3):141-4.

44. Jain P, Tomlinson G, Snead C, Sander B, Widjaja E. Systematic review and network meta-analysis of resective surgery for mesial temporal lobe epilepsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2018;89(11):1138-1144.
45. Niemeyer P. The transventricular amygdalohippocampectomy in temporal lobe epilepsy. *Temporal lobe epilepsy*. 1958.
46. Kohlhase K, Zöllner JP, Tandon N, Strzelczyk A, Rosenow F. Comparison of minimally invasive and traditional surgical approaches for refractory mesial temporal lobe epilepsy: A systematic review and meta-analysis of outcomes. *Epilepsia*. 2021;62(4):831-845.
47. Wendling AS, Hirsch E, Wisniewski I, et al. Selective amygdalohippocampectomy versus standard temporal lobectomy in patients with mesial temporal lobe epilepsy and unilateral hippocampal sclerosis. *Epilepsy Res*. 2013;104(1-2):94-104.
48. Nascimento FA, Gatto LA, Silvado C, Mäder-Joaquim MJ, Moro MS, Araujo JC. Anterior temporal lobectomy versus selective amygdalohippocampectomy in patients with mesial temporal lobe epilepsy. *Arq Neuropsiquiatr*. 2016;74(1):35-43.
49. Asadi-Pooya AA, Sharan A, Nei M, Sperling MR. Corpus callosotomy. *Epilepsy Behav*. 2008;13(2):271-8.
50. Hader WJ, Tellez-Zenteno J, Metcalfe A, et al. Complications of epilepsy surgery: a systematic review of focal surgical resections and invasive EEG monitoring. *Epilepsia*. 2013;54(5):840-7.
51. Schomer DL, Lewis RJ. Stopping seizures early and the surgical epilepsy trial that stopped even earlier. *JAMA*. 2012;307(9):966-8. 651
52. Engel J, McDermott MP, Wiebe S, et al. Early surgical therapy for drug-resistant temporal lobe epilepsy: a randomized trial. *JAMA*. 2012;307(9):922-30.
53. Schiller Y, Najjar Y. Quantifying the response to antiepileptic drugs: effect of past treatment history. *Neurol*. 2008;70(1):54-65.
54. Luciano AL, Shorvon SD. Results of treatment changes in patients with apparently drug-resistant chronic epilepsy. *Ann Neurol*. 2007;62(4):375-81.
55. Gloss D, Pargeon K, Pack A, et al. Antiseizure Medication Withdrawal in Seizure-Free Patients: Practice Advisory Update Summary. *Neurology*. 2021;97(23):1072-81.

EPILEPSIA REFRAATÁRIA: TRATAMENTO CIRÚRGICO

Epilepsia tratada com dois fármacos anticonvulsivantes apropriadamente escolhidos, bem tolerados e administrados adequadamente, porém sem sucesso terapêutico

Susceptibilidade à ocorrência de crises convulsivas

Epilepsia responsiva a drogas

Epilepsia refratária

Manifestações inespecíficas em relação à predição de responsividade

Manifestações associadas, severidade e quantidade de crises apuram etiologias

Confirmar refratariedade

- Padrão de epilepsia
- Adequação ao tratamento prévio
- Avaliação semiológica

Avaliação semiológica

Adequação ao tratamento prévio

Padrão de epilepsia

Avalia possibilidade de procedimento cirúrgico

Confirma a refratariedade verdadeira às drogas

Avaliação Cirúrgica Inicial

RM em T1, T2, FLAIR, Sequência de Hemossiderina/Calcificação; EEG prolongado/Vídeo-EEG. Avaliação neuropsiquiátrica

Imagem normal, dados incongruentes ou localização imprópria

Avaliação aprofundada com RM funcional, tractografia, 18-FDG PET ou SPECT, EEG intracraniano

Pacientes com foco epiléptico ativo, localização propícia, abordagem possível e benefícios superiores ao risco:

Abordagem cirúrgica ressectiva



CAPÍTULO 81

EPILEPSIA REFRATÁRIA: ESTIMULAÇÃO DO NERVO VAGO

Ana Clara Laureano Rodrigues
Bruno Zardo Nunes Pereira
Aline Felipe da Costa Moreno
Julia Stuchi Rodrigues
Nicole Magnan Scorsatto
Nabila Darido Abdalla

INTRODUÇÃO

A epilepsia é um distúrbio cerebral crônico, caracterizado pela manifestação de crises epiléticas recorrentes, em consequência da ativação neuronal síncrona e excessiva do cérebro. Desse modo, é importante a distinção entre crise epilética e epilepsia, a primeira se trata de um evento pontual e transitório denominado apenas de crise epilética, já a predisposição à ocorrência persistente de novas crises é denominada de epilepsia. E, por fim, classifica-se como epilepsia refratária o quadro epilético irresponsivo à medicação convencional com anticonvulsivantes¹.

Para se determinar a presença da epilepsia deve-se seguir algumas condições: a presença de pelo menos duas crises não provocadas ocorrendo em um intervalo superior a 24h; uma crise não provocada e a probabilidade de ocorrência de futuras crises (pelo menos de 60%), além do diagnóstico de uma síndrome epilética².

O tratamento convencional da epilepsia é feito de modo multidisciplinar com ênfase na classe dos anticonvulsivantes. Porém, alguns pacientes desenvolvem refratariedade no tratamento, com ausência ou redução do controle das crises mediante uso das medicações¹. Nesses casos, o manejo terapêutico poderá ocorrer por meio da terapia de estimulação do nervo vago (VNS, do inglês *vagus nerve stimulation*), a qual utiliza impulsos elétricos para prevenir novos episódios de crises com mínimos efeitos colaterais, grande melhora na qualidade de vida desses pacientes, além de benefícios mais duradouros comparados ao tratamento farmacológico³.

EPIDEMIOLOGIA

Trata-se de uma doença crônica muito prevalente que afeta cerca de cinquenta milhões de pessoas no mundo⁴. Porém não há muitos estudos epidemiológicos sobre a epilepsia no Brasil. Na América Latina essa prevalência é alta, porém a diversidade dos resultados do Brasil dificulta um levantamento de dados nacionais fidedigno, de modo que haverá variações epidemiológicas de acordo com características sociais, econômicas, culturais de cada grupo estudado³. Em estudo realizado por Borges et al. observou-se uma prevalência de 18,6 casos/1000 habitantes em São José do Rio Preto (SP), em que havia a prevalência de epilepsia em atividade de 8,2 casos a cada 1000 habitantes¹.

Estima-se que cerca de um terço dos pacientes com epilepsia tem doença refratária apesar do uso de diversas medicações. Além disso, cerca de 20% dos pacientes tratados em cen-

tros cirúrgicos especializados ainda não se tornam livres de crises convulsivas após a cirurgia³. E além do comprometimento da qualidade de vida dos indivíduos que sofrem com a epilepsia refratária, devido a sua alta prevalência na população acometida, tal condição configura como importante destino dos gastos com a saúde. Ressalta-se que o tratamento cirúrgico pode proporcionar entre 30% a 80% do controle das crises¹.

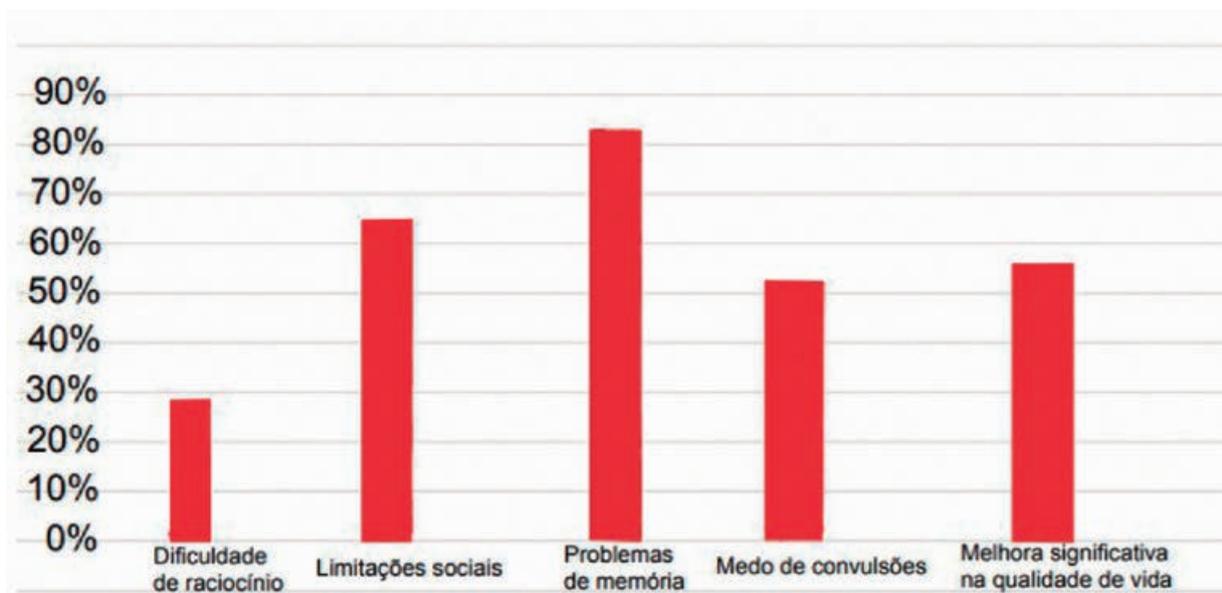
QUADRO CLÍNICO E DIAGNÓSTICO

Os primeiros estudos com VNS eram direcionados para epilepsia resistente a drogas em crises de início parcial somente em pessoas maiores de 12 anos⁵; estudos recentes ampliaram as indicações da técnica. Hoje tem-se que as principais indicações para VNS são crises localizadas em zonas epileptogênicas múltiplas ou não ressecáveis, cirurgias prévias de epilepsia sem sucesso e síndromes epiléticas generalizadas. Também foi verificada a relação de descargas do lobo temporal em vídeo-EEG como um bom prognóstico de uma resposta mais rápida e mais alta ao VNS⁶.

Ainda, diretrizes do Instituto Nacional de Saúde e Excelência em Cuidados da Inglaterra concretizam que a terapia com VNS pode ser usada como terapia adjuvante em adultos ou crianças que sofrem de epilepsia refratária, tanto em crises focais como em generalizadas, que não possuem muitas opções terapêuticas e não são elegíveis para cirurgia de ressecção⁵. Muito se discute a respeito dos tipos de epilepsia e quais são elegíveis para o uso de VNS, no entanto, sabe-se que pacientes com crise focal e generalizada não encontram diferenças significativas na taxa de resposta a esse tipo de tratamento, e que a VNS só poderá ser indicada para aqueles pacientes que tem resistência a medicamentos comprovada⁵.

Quanto à epilepsia pós-traumática, uma forma comum de epilepsia resistente à medicação e que normalmente não é suscetível de ressecção cirúrgica, é avaliada como respostas iguais ou até superiores ao VNS se comparada com epilepsias não traumáticas. A epilepsia associada a comorbidade psiquiátrica, bem como ao transtorno do espectro autista, também é bem tolerada quanto ao uso do VNS⁵. É conhecido que a terapia com VNS tem sido usada para tratar a depressão, visto isso, foram observados aspectos importantes na melhora da qualidade de vida do paciente epilético, dentre esses aspectos estão os efeitos positivos na memória e na melhora significativa do humor do paciente (Figura 1)⁶.

Figura 1. Melhora nas características de qualidade de vida relatada pelo paciente após implante do VNS.



Fonte: os autores, 2023.

CONTRAINDICAÇÕES

As contraindicações definitivas são para pacientes com vagotomia cervical anterior bilateral ou esquerda, ou em pacientes submetidos a diatermia. Ainda que não existam dados absolutos para que se tornem contraindicações definitivas, a segurança e eficácia do VNS não foram estabelecidas em pacientes com arritmias cardíacas, doenças neurológicas ou sistêmicas progressivas, história de disautonomia ou síncope vasovagal, condições respiratórias pré-existentes como asma, doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) e apneia obstrutiva do sono, ou em mulheres grávidas. Pacientes que precisam regularmente de imagens do cérebro por RM, como para o monitoramento de neoplasias do SNC, possuem contraindicações relativas⁵.

TRATAMENTO

TRATAMENTO CIRÚRGICO

Com o paciente sob anestesia geral e intubado, duas incisões são realizadas: uma incisão horizontal de 4cm na superfície anterolateral esquerda do pescoço, seccionando o músculo

platisma, seguida pela dissecação dos planos até a exposição do nervo vago, o qual encontra-se entre a artéria carótida comum e a veia jugular interna, com o auxílio de um microscópio cirúrgico⁷. A segunda incisão, medindo 4 cm, deve ser realizada abaixo da clavícula esquerda, onde um gerador que leva impulso ao ramo cervical do nervo vago (marca-passo) é alocado no tecido subcutâneo e conectado ao eletrodo posicionado no nervo vago (Figura 2)⁸. O eletrodo que envolve o ramo cervical do nervo vago é composto por três estruturas espiraladas, sendo a proximal uma âncora que integra os potenciais gerados e impede que uma força excessiva seja transmitida pelo eletrodo quando o paciente move o pescoço⁸. As demais estruturas que envolvem o nervo vago representam o polo positivo e o polo negativo, medial e distal, respectivamente (Figura 3). As incisões são fechadas através da aproximação de bordas e as feridas são limpas com compressas⁷.

Figura 2. Representação da terapia com estimulação do nervo vago. Um marca-passo gerador de impulsos é alocado abaixo da clavícula esquerda, o qual leva estímulos elétricos intermitentes ao ramo cervical do nervo vago.



Fonte: adaptado de McGregor *et al.*, 2005⁸.

Figura 3. Eletrodo helicoidal.



Fonte: extraído de McGregor *et al.*, 2005⁸.

PROTOCOLO DE ESTIMULAÇÃO

Para diferenciar os efeitos da estimulação de complicações cirúrgicas, apenas 15 dias após o procedimento de introdução do eletrodo ocorre o início da estimulação com o neuroestimulador. A ativação inicia com a intensidade elétrica de 0,25 mA, com uma frequência de estímulo de 20 a 30 Hz e largura de pulso ajustada a 250-500 μ s. A intensidade elétrica aumenta 0,25mA a cada 15 dias, de acordo com a adaptação e necessidade do paciente, podendo chegar a 3,5 mA. O ajuste é realizado através da telemetria, com o dispositivo posicionado acima do marca-passo, o qual realiza as alterações necessárias de acordo com a evolução clínica do paciente⁷.

A estimulação do nervo vago ocorre de forma cíclica, havendo um período ativo (*on-time*), que dura cerca de 30s, e um período inativo (*off-time*), o qual tem duração de 3 a 5min¹.

MECANISMO DE AÇÃO

O nervo vago é o maior nervo craniano, constituído de fibras parassimpáticas e simpáticas do sistema nervoso autônomo, e a estimulação deste atua principalmente em fibras mielinizadas aferentes A e em fibras B⁹. Cerca de 80% das fibras do nervo vago terminam no núcleo do trato solitário, o qual possui diversas projeções para importantes áreas cerebrais,

como *locus ceruleus*, núcleo da rafe, cerebelo, substância cinzenta periaquedutal e o núcleo parabraquial lateral⁹. Apesar de não ser totalmente elucidado, os impactos gerados nas áreas supracitadas desencadeiam alterações nas projeções noradrenérgicas e serotoninérgicas, gerando atividades antiepilépticas e demonstrando efetividade em crises focais e generalizadas refratárias ao tratamento com drogas antiepilépticas⁷.

EFEITOS COLATERAIS

Os efeitos colaterais incluem paralisia reversível de cordas vocais, fraqueza facial, bradicardia, tosse, rouquidão, dor na orofaringe e dispneia, os quais parecem ser mais frequentes no início ou após os ajustes da estimulação, e tendem a diminuir conforme a estabilização do tratamento¹.

REFERÊNCIAS

1. Oliveira TVHF, Francisco AN, Demartini Z Junior, Stebel SL. The role of vagus nerve stimulation in refractory epilepsy. *Arq Neuropsiquiatr*. 2017;75(9):657-666.
2. Costa LLO. Atualização Em Epilepsia: Revisão de Literatura. *Rev Med*. 2020;99(2):170-181.
3. Brasil. Estimulação Elétrica Do Nervo Vago Na Terapia Adjuvante de Pacientes Pediátricos Com Epilepsia Resistente a Medicamentos, Sem Indicação Para Cirurgia Ressectiva de Epilepsia. Secretaria de Ciência Tecnologia e Insumos Estratégicos em Saúde. 2018. Disponível em: pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/en/biblio-997937.
4. Behr C, Goltzene MA, Kosmalski G, Hirsch E, Ryvlin P. Epidemiology of epilepsy. *Rev Neurol*. 2016;172(1):27-36.
5. Pérez-Carbonell L. Vagus Nerve Stimulation for Drug-Resistant Epilepsy. *Prac Neurol*. 2019;20(3):189-198.
6. Takeshita B. Vagus Nerve Stimulation in Patients with Refractory Epilepsy: A Case Series. *J Bras Neurocirurg*. 2017;28(4):230-234.
7. Meneses MS. Vagus nerve stimulation may be a sound therapeutic option in the treatment of refractory epilepsy. *Arq Neuro Psiq*. 2013;71(1).
8. McGregor A, Wheless J, Baumgartner J, Bettis D. Right-sided vagus nerve stimulation as a treatment for refractory epilepsy in humans. *Epilepsia*. 2005;46(1):91-6.
9. Carron R, Roncon P, Lagarde S, Dibué M, Zanello M, Bartolomei F. Latest Views on the Mechanisms of Action of Surgically Implanted Cervical Vagal Nerve Stimulation in Epilepsy. *Neuromodulation*. 2023;26(3):498-506.

EPILEPSIA REFRACTÁRIA: ESTIMULAÇÃO DO NERVO VAGO

Doença crônica não responsiva ao tratamento convencional, na qual se utiliza a neuromodulação como alternativa de tratamento

Epilepsia: distúrbio cerebral crônico com manifestação de crises epiléticas recorrentes

Epilepsia refratária: quadro epilético arresponsivo ao tratamento convencional

Neuromodulação com VNS: estimulação do nervo vago (VNS)

1/3 dos pacientes são arresponsivos ao tratamento convencional

Importante envolvimento da qualidade de vida

Indicações

Pacientes não responsivos ao tratamento farmacológico

Crises em zonas epileptogênicas múltiplas ou não ressecáveis

Epilepsia pós-traumática

Pacientes com contraindicações e/ou não desejo de tratamento ressectivo

Cirurgias prévias de epilepsia sem sucesso e síndromes epiléticas generalizadas

Modulações noradrenérgicas e serotoninérgicas em áreas cerebrais que sofrem ação do nervo vago

Estimulação de forma cíclica, com períodos ativos e inativos

São feitas duas incisões:

- a primeira, na região anterolateral do pescoço, para alocação de um eletrodo no nervo vago
- a segunda, abaixo da clavícula para posicionamento de um marca-passo



CAPÍTULO 82

NEURORREABILITAÇÃO EM NEUROCIRURGIA

Gabriela Dacol Bertholde
Henrique de Rocco Echeverria
Bruno Luiz Rodrigues
Ana Carolina Gomes Silva
Alan Leal Viola
Marcelo Zalli

INTRODUÇÃO

O campo de atuação da neurocirurgia é tão extenso quanto delicado, uma vez que os perfis clínicos dos pacientes, independentemente de seus diagnósticos, são decorrentes de lesões em áreas sensíveis do corpo humano, como os sistemas nervoso central e periférico. Assim, faz-se necessário um acompanhamento de neuroreabilitação durante o processo de recuperação física e funcional do paciente.

A neuroreabilitação é definida como um processo de assistência ao paciente neurológico e restauração de suas capacidades físicas, psicológicas e sociais. O intuito é aumentar sua autonomia e reintegrá-lo às atividades da comunidade¹.

A abordagem leva em consideração uma equipe multidisciplinar, tendo o paciente contato não somente com médicos neurologistas e neurocirurgiões, como também com psicólogos, fonoaudiólogos, fisioterapeutas e nutricionistas. Além disso, é preferível que se busquem intervenções o mais minimamente invasivas possíveis para não ampliar os danos já existentes.

PACIENTES PÓS-TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO

O trauma cranioencefálico (TCE) representa uma das principais causas de morbidade e mortalidade em todo o mundo, e é um dos agentes etiológicos mais frequentes de plegia e parestesias, além da possibilidade de acometimento cognitivo e comportamental².

Os processos que levam ao dano no sistema nervoso central e aos sintomas são específicos e estratificados em etapas após o traumatismo. Nesse sentido, temos que: nos minutos que sucedem o evento, a injúria primária se dá por conta do cisalhamento do tecido e vasos sanguíneos, com conseqüente hemorragia e morte celular; durante os próximos dias, ocorre um desbalanço no suprimento sanguíneo, cursando com hipoxemia e liberação de fatores neurotóxicos; e meses e anos após, os sintomas são decorrentes da morte de células gliais, injúria de axônios, disfunção e atrofia cerebral³.

De acordo com as diretrizes do Ministério da Saúde², o processo de reabilitação da pessoa pós TCE se divide em 3 fases distintas:

1. reabilitação aguda (garantir a sobrevivência do paciente, evitando complicações maiores);
2. reabilitação subaguda (durante a internação hospitalar, focando na redução dos prejuízos e sofrimento, bem como em aumentar a independência física, cognitiva e psicossocial); e
3. reabilitação ambulatorial (focada no ajustamento pessoal, social, qualidade de vida).

O objetivo das fases aguda e subaguda é minimizar lesões secundárias (por ex., úlceras de pressão, limitações articulares, contraturas e espasticidade), facilitar a interação com o meio, realizar o desmame do suporte intensivo e comunicar adequadamente os familiares. Quanto à fase ambulatorial, tem-se a importância da reabilitação física iniciada o mais precocemente possível, essa com medidas de adequação postural, mobilização passiva, potencialização da mobilidade ativa, além do tratamento da dor e espasticidade².

PACIENTES PÓS-ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL

No atendimento de pacientes em processo de reabilitação após quadro de acidente vascular cerebral (AVC), é fundamental que uma equipe multidisciplinar qualificada trabalhe em prol de um serviço individual que inclua a participação da família e/ou dos cuidadores do indivíduo. Isso, pois diversas alterações secundárias ao AVC comprometem múltiplas áreas do corpo humano, limitando sua força, equilíbrio, flexibilidade, sensibilidade e capacidade de execução das atividades de vida autônoma e social. Nesse caso, a reabilitação visa a um melhor prognóstico, permitindo que o paciente retorne o quanto antes a sua participação na comunidade⁴.

A linguagem é um dos territórios comumente afetados pós AVC, resultando em disartrias, desordens que alteram a articulação e fonação das palavras de origem neurológica. É comum que se encontrem pacientes com a voz mais monótona, lentificada, anasalada, tensa, com articulação imprecisa, rouquidão e pausas inapropriadas. Posto isto, é necessário a terapia fonoaudiológica para melhorar a fala e garantir um bom desempenho comunicativo, uma vez que a não reabilitação nesses casos afeta negativamente a socialização do paciente, facilitando o surgimento de quadros depressivos e de isolamento social⁴.

Outra alteração frequentemente encontrada é a paralisia facial que causa impacto tanto estético quanto funcional. A reabilitação é crucial para minimizar os efeitos na musculatura facial, melhorar as funções da mímica facial, mastigação, fala e aspecto social e emocional. Apesar disso, alguns pacientes podem atingir a recuperação completa e outros podem permanecer com um quadro de flacidez e reinervação aberrante resultando em sequelas⁴.

No que se refere às alterações visuais, dependerão do território cerebral atingido, podendo variar de uma manifestação mais leve até grave⁴.

Quadro 1. Possíveis alterações visuais pós-AVC e conduta sugerida aos profissionais.

Alterações visuais	Intervenção
Perda de visão central	Lupas para aumentar o tamanho do que está sendo visto, óculos antirreflexo ou sobreposições para reduzir o contraste excessivo de imagens e brilho
Perda de campo visual	Aumento do campo de visão com auxílios ópticos e desenvolvimento de estratégias compensatórias, comumente utilizadas para melhorar a consciência da perda de campo visual e tratamento restaurador visual
Problemas com movimentos oculares	Exercícios podem melhorar os movimentos dos olhos; um tampão pode ser usado para eliminar a visão dupla
Problemas de processamento visual	Para casos de incapacidade de reconhecer cores, rostos, objetos, cenas complexas ou de texto, é importante o uso de estratégias adaptativas, tais como a utilização de outros sentidos (por ex., toque ou audição) para processar a informação de uma maneira diferente e reaprender ou adaptar o reconhecimento visual

Fonte: adaptado de Brasil, 2013⁴.

Por fim, as limitações motoras, funcionais e das atividades cotidianas são as que mais afetam a vida autônoma do paciente, tornando-o dependente de cuidador e por vezes em tempo integral. Neste momento, o objetivo é incentivar o uso do membro parético/plégico, entretanto, sob cuidados médicos. Isso, juntamente à prática de exercícios repetitivos de marcha e que envolvam distribuição de peso nos membros inferiores, de alcance de objetos. Ademais, entre diversas outras intervenções, estimula-se a visualização da mão durante as atividades manuais. Auxiliando a equipe na reabilitação, fazem-se relevantes mediações no uso de materiais para alimentação adaptados, reformas nos banheiros com barras instaladas e antiderrapantes, reformulação dos aparelhos e materiais de higiene facial, bucal e principalmente adaptações para o armário do paciente. Afinal, mesmo com suas limitações, é fundamental que o paciente sinta recuperação gradual de sua autonomia e de seu espaço⁴.

FISIOTERAPIA NA RECUPERAÇÃO DE PLEGIAS OU PARESIAS

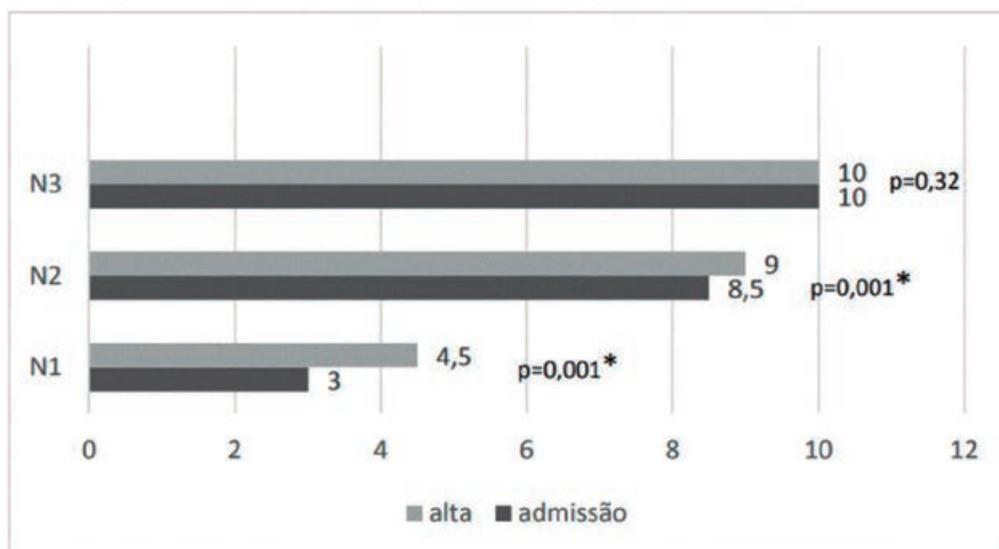
Entre os casos neurológicos e neurocirúrgicos que exigem reabilitação, faz-se relevante aqueles que apresentam imobilidade como parte integrante do quadro clínico. Validando

os cuidados relativos à recuperação de plegias e paresias com o intuito de tanto assistir as limitações físicas do paciente quanto evitar complicações respiratórias, sarcopenia, além de afecções psicológicas⁵.

A fim de qualificar o quadro de imobilidade e considerar necessidade de internação hospitalar, principalmente em UTI, utiliza-se a ferramenta *ICU Mobility Scale* (IMS). Essa dispõe de uma pontuação que varia de 0 a 10, na qual 0 implica em mobilidade estritamente passiva, e 10, alta mobilidade com deambulação independente. Assim, define-se a conduta fisioterapêutica para o paciente, acompanhando sua evolução⁵.

Um estudo realizado na unidade neurocirúrgica (UNC) do Instituto Hospital de Base do Distrito Federal, no ano de 2018, demonstrou menor tempo de permanência e custos hospitalares com reabilitação precoce iniciada na UTI, quando comparados à ausência desta abordagem. Foram estabelecidos três níveis de prioridade de acordo com a pontuação no IMS, garantindo melhor distribuição da equipe de fisioterapia e reservando maior número de sessões aos pacientes com maior necessidade. Concluiu-se efetividade da fisioterapia direcionada em todos os casos de paresias e plegias⁵.

Figura 1. Comparação de escores IMS na admissão e alta da UNC em relação à prioridade de atendimentos fisioterapêuticos.



Fonte: adaptado de Reis, 2019⁵.

Déficits neurológicos são comumente encontrados em pacientes com tumor cerebral, entre os muitos, a paresia se faz pertinente. Com o intuito de avaliar a interferência da fisioterapia na independência funcional no pós-operatório de neoplasias, foram realizadas diversas pesquisas. Uma, em específico, analisou a condição de 6 pacientes internados na enfermaria de neurocirurgia do Hospital São Paulo (HSP), em 2009. Na admissão para intervenção fisioterapêutica pós-cirúrgica, evidenciou-se um comprometimento motor de hemiparesia em 83,3% da amostra (n=5). A escala aplicada logo após a cirurgia e ao término da fisioterapia foi a Medida de Independência Funcional (MIF), sendo que cerca de 66,7% dos pacientes (n=4) obteve melhora significativa na pontuação da MIF após as sessões, demonstrando a importância do programa de reabilitação⁶.

ESTIMULAÇÃO MAGNÉTICA TRANSCRANIANA

A estimulação magnética transcraniana (EMT), um dos métodos de estimulação cerebral não invasivo, apresenta-se como alternativa no processo de reabilitação, entretanto, ainda muito discutida. A falta de métodos terapêuticos totalmente eficientes para determinadas doenças contribui para uma difícil qualidade de vida, principalmente em transtornos neuropsiquiátricos, doença de Parkinson (DP), epilepsia, AVC, tal como dor crônica e dor em pacientes com quadro depressivo. Portanto, a EMT se mostra nesse cenário como uma ferramenta segura e promissora, mas que ainda precisa ser mais explorada cientificamente⁷.

O mecanismo de ação se dá através de um campo magnético produzido quando uma bobina, colocada junto ao couro cabeludo, produz corrente elétrica de alta intensidade. Assim, linhas de campo perpendiculares à bobina são criadas, e, no córtex cerebral, uma corrente induzida é gerada. Os pulsos gerados são seguros, e apenas uma fraca cefaleia tensional e pequenos espasmos musculares podem ocorrer no local da estimulação⁸.

Existem três maneiras de gerar o estímulo elétrico: pulso simples, pulso pareado e estimulação magnética transcraniana repetitiva (EMTr). Pulsos simples são utilizados com objetivo de mapear o córtex motor. Os pulsos pareados são empregados em avaliações neurofisiológicas, principalmente em pacientes pós AVC e pacientes com dor crônica. A EMTr baseia-se em múltiplos estímulos, que dependendo da frequência, causarão efeitos inibitórios ou excitatórios, sendo útil para inibir estruturas hiperativas tanto quanto estimular as hipoativas. Pacientes que possuem marcapassos, implantes metálicos intracranianos (clipes de aneurisma) ou outros dispositivos eletrônicos implantáveis estão contraindicados para o uso da técnica⁸.

A técnica já pode ser usada para alívio algíco na dor neuropática refratária e paciente que estão na fila de espera para realização de cirurgias. Na doença de Parkinson, os métodos

tradicionais de tratamento ainda mostram resultados superiores, mas a EMTr apresenta-se como um método complementar à estimulação cerebral profunda. No AVC, a EMTr mostrou perspectivas interessantes na neurorreabilitação e recuperação, principalmente em funções motoras. Na dor visceral, a EMTr mostrou uma redução de 40% no consumo de morfina do pós-operatório de pacientes submetidos a procedimento cirúrgicos. Na depressão, o uso da EMTr para estimulação do córtex pré-frontal dorsolateral mostrou uma redução de 33,6% nas escalas de depressão dos pacientes submetidos à técnica⁹.

TOXINA BOTULÍNICA NO TRATAMENTO DA ESPASTICIDADE

A espasticidade é caracterizada pelo aumento do tônus muscular e hiperreflexia profunda dada um aumento da excitabilidade neuronal. Seu tratamento pode-se fazer tanto com abordagens clínicas – fisioterápicas e medicamentosas – quanto cirúrgicas¹⁰.

Em associação a esses métodos tradicionais, a aplicação da toxina botulínica produzida pela bactéria *Clostridium botulinum* tem sido estudada e implementada em pacientes espásticos, sejam esses por paralisia cerebral ou com espasticidade dos membros subsequentes a AVC, TCE ou trauma raquimedular (TRM)^{10,11}.

Ao nível molecular, essa neurotoxina atua na junção neuromuscular inibindo pré-sinápticamente a liberação do neurotransmissor acetilcolina na fenda sináptica, logo, promovendo paresia muscular. A dose utilizada varia de acordo com os músculos espásticos em que serão aplicados a toxina, as características da espasticidade, assim como informações do próprio paciente (por ex., idade e peso)^{10,11}.

Dessa forma, com uso de doses adequadas em músculos devidamente selecionados, o intuito do procedimento é promover o relaxamento muscular e consequente maior mobilidade do paciente¹⁰.

CONCLUSÃO

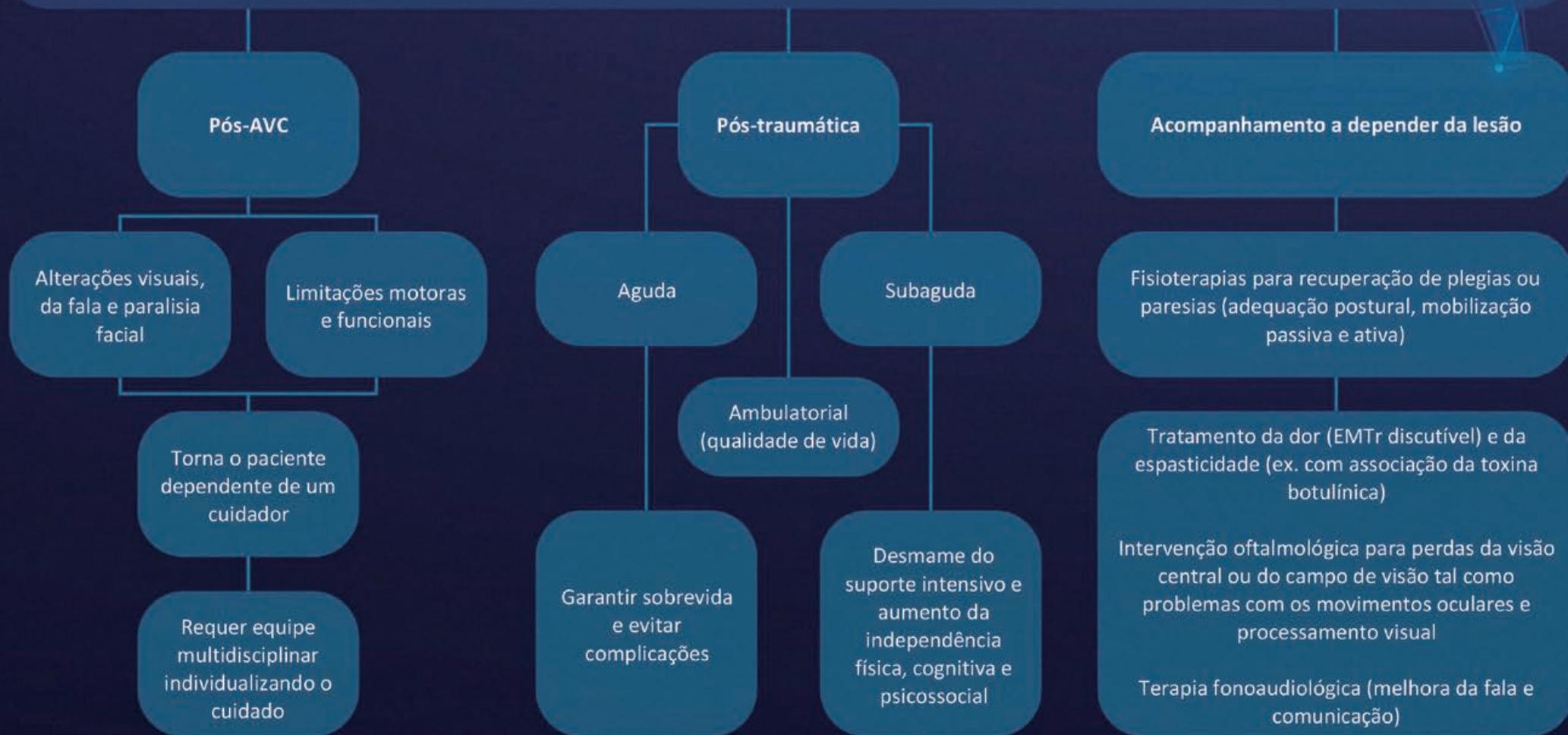
Em suma, a neurorreabilitação visa à capacitação do paciente para que esse possa executar atividades essenciais – mesmo diante de suas eventuais restrições anatômicas e fisiológicas resultantes de doenças ou traumas. Portanto, através de uma gradativa recuperação assistida por profissionais, busca-se uma melhora das condições de vida, limitante ou de dor, em que o paciente se encontra.

REFERÊNCIAS

1. Silva Júnior JAC da. Reabilitação de doentes neurológicos. *Arq Neuro Psiquiatr.* 1958;16(1):41–6.
2. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. Diretrizes de atenção à reabilitação da pessoa com traumatismo crânioencefálico. 1a ed. Brasília: Ministério da Saúde; 2015.
3. Marklund N, Bellander BM, Godbolt AK, Levin H, McCrory P, Thelin EP. Treatments and rehabilitation in the acute and chronic state of traumatic brain injury. *J Intern Med.* 2019;285(6):608-623.
4. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. Diretrizes de atenção à reabilitação da pessoa com acidente vascular cerebral. 1a ed. Brasília: Ministério da Saúde; 2013.
5. Almeida ACFR, De Oliveira CS, Lacerda TS, *et al.* Rotina de atendimentos fisioterapêuticos baseado em níveis de prioridade em uma unidade de neurocirurgia de um hospital público. *Rev Neuroc.* 2019;27:1-14.
6. De Pieri JN, Giriko CH, Abranches MHS, *et al.* Avaliação da independência funcional e da qualidade de vida no pós-operatório de tumor cerebral. *Rev Neuroc.* 2011;19:477-483.
7. Iglesias AH. Transcranial Magnetic Stimulation as Treatment in Multiple Neurologic Conditions. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2020;20(1):1.
8. Araújo HA, Iglésio RF, Correia GSC, *et al.* Estimulação magnética transcraniana e aplicabilidade clínica: perspectivas na conduta terapêutica neuropsiquiátrica. *Rev Med.* 2011;90(1):3-14.
9. Lefaucheur JP, André-Obadia N, Antal A, *et al.* Evidence-based guidelines on the therapeutic use of repetitive transcranial magnetic stimulation (rTMS). *Clin neurophys.* 2014;125:2150-2206.
10. Teive HAG, Zonta M, Kumagai Y. Tratamento da espasticidade: uma atualização. *Arq Neuro Psiquiatr.* 1998;56(4):852–8.
11. Kaya Keles CS, Ates F. Botulinum Toxin Intervention in Cerebral Palsy-Induced Spasticity Management: Projected and Contradictory Effects on Skeletal Muscles. *Toxins.* 2022;14(11):772.

NEUORREABILITAÇÃO EM NEUROCIRURGIA

A neurorreabilitação é definida como um processo de assistência ao paciente neurológico e restauração de suas capacidades físicas, psicológicas e sociais. O intuito é aumentar sua autonomia e reintegrá-lo às atividades da comunidade



COLABORADORES

Ádria Maria Simões Silva de Mendonça – Neurocirurgiã Adulto e Pediátrica, Neurologista, Membro da ABNc; SBN e SBNped; ISPN

Afonso Henrique de Aragão – MD, MR, Residente em Neurocirurgia, Instituto de Neurologia de Curitiba (INC)

Alan Leal Viola – Acadêmico de Medicina, Universidade do Vale do Itajaí. Coordenador científico da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANN / UNIVALI)

Albedy Moreira Bastos – MD, PhD, Neurocirurgião, Professor de Medicina da Universidade Federal do Pará (UFPA) e da Universidade Estadual do Pará (UEPA)

Alessandra da Silva dos Santos Reis – Acadêmica de Medicina, Universidade Estadual do Pará; Diretora de pesquisa da Liga acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Estado do Pará – LANNEP

Alex Aécio Sousa – MD, Neurocirurgião, Rondônia, RO

Alexia Campanha – Acadêmica de Medicina, UNOESTE Faculdade de Medicina de Presidente Prudente; Secretária e Diretora de marketing LAN Famepp

Alice Batista Gondim – Acadêmica de Medicina, Universidade Federal de Pernambuco, Centro de Ciências Médica (CCM-UFPE), Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UFPE (LANN-UFPE)

Alice Vitória Barros da Silva – Acadêmica de Medicina, Membro da Liga de Rondônia

Aline Andrade Lopes – Acadêmica de Medicina, Universidade Estadual do Pará (UEPA); Diretora de ensino da Liga acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Estado do Pará – LANNEP

Aline Cristina Jordão Rodrigues – Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Mato Grosso do Sul (UFMS), Membro da Liga de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal do Mato Grosso do Sul (LANN-UFMS)

Aline Felipe da Costa Moreno – Acadêmica de Medicina da Universidade de Maringá (Unicesumar)

Almi Cardoso Ribeiro Júnior – Acadêmico de Medicina da Universidade de Brasília UnB; Presidente da Neurologia

Altemar Lopes da Silva – MD, Neurocirurgião e orientador da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANNEC)

Amanda Aparecida Ribeiro Loureiro – Acadêmica de Medicina no Centro Universitário Governador Ozanam Coelho – UNIFAGOC, Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia

Amanda Bezerra Garcia – Acadêmica de Medicina, Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública; Membro sênior da Liga LANA – EBMSP

Amanda Boutrik – Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Mato Grosso do Sul (UFMS), Presidente da Liga de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal do Mato Grosso do Sul (LANN-UFMS)

Amanda de Araújo Cravo – Acadêmica de Medicina, Centro Universitário Tiradentes, Unidade Maceió – Campus Amélia Maria Uchôa; Membro da Liga Alagoana de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de Alagoas – LANNc

Amanda Jhully Rodrigues Lopes – Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Tocantins; Vice-presidente da Liga Acadêmica de Neurologia Clínica e Cirúrgica

Amandra Gabriele Coelho Rodrigues Melo – Acadêmica de Medicina da Universidade de Ribeirão Preto (UNAERP). Representante regional da SBN ligas, membro da Walter Dandy Neurosurgery Students Club Brazil e diretora científica do grupo de estudos Neurosurgery Now

Ana Beatriz de Matos Berg Abrantes – Acadêmica de Medicina no Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos – UNICEPLAC; Presidente da Liga Unificada de Neurociências do DF (LIUNCI)

Ana Beatriz de Oliveira Andrade – Acadêmica de Medicina, Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública; Membro sênior da Liga LANA – EBMSP

Ana Beatriz Soares de Miranda – Acadêmica de Medicina, Centro Universitário Tiradentes, Unidade Maceió – Campus Amélia Maria Uchôa; Membro da Liga Alagoana de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de Alagoas – LANNc

Ana Carolina Gomes Silva – Acadêmica de Medicina, Universidade do Vale do Itajaí. Secretária da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANN / UNIVALI)

Ana Carolina Pinheiro Barbosa Marques – Acadêmica de Medicina, Faculdade Estácio de Sá, Secretária da Liga de Neuroanatomia e Neurocirurgia Estácio de Sá (LiNCES)

Ana Carolina Sardo de Oliveira Pinheiro – Acadêmica de Medicina, Universidade Federal do Pará – UFPA, Membro da Liga LAPPECC

Ana Caroline Pazoti – Acadêmica de Medicina, UNOESTE Faculdade de Medicina de Presidente Prudente; Vice presidente LAN Famepp

Ana Clara Carvalho Rezende – Acadêmica de Medicina, Diretora de Secretaria da Liga de Neurociências da Universidade Federal de Goiás – Gestão 2022

Ana Clara Hermano – Acadêmica de Medicina da Pontifícia Universidade Católica de Goiás. Tesoureira da Liga do Cérebro 2021-2022

Ana Clara Laureano Rodrigues – Acadêmica de Medicina da Universidade de Maringá (UniCesumar). Presidente da Liga Acadêmica de Neurociências da Unicesumar (LANU). Membro discente da Academia Brasileira de Neurologia (ABN) e da Academia Brasileira de Neurocirurgia (ABNc)

Ana Clara Paulino Sales – Acadêmica de Medicina do Centro Universitário de Belo Horizonte (UniBH). Diretora Científica da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANN) UniBH

Ana Clara Vlakov Isper – Acadêmica de Medicina, UNOESTE Faculdade de Medicina de Presidente Prudente; Tesoureira LAN Famepp

Ana Flávia Pereira da Silvia – Acadêmica de Medicina UNIVAG – Centro Universitário Várzea Grande; Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia LANN UNIVAG

Ana Gabrielle de Lucena Vieira – Acadêmica de Medicina, Universidade Federal do Pará – UFPA, Membro da Liga LAPPECC

Ana Júlia Gancedo Saber – Acadêmica da Universidade de Ribeirão Preto, Secretária da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UNAERP

Ana Júlia Justino de Souza – Acadêmica de Medicina, Faculdade Estácio de Sá, Vice-presidente da Liga de Neuroanatomia e Neurocirurgia Estácio de Sá (LiNCES)

Ana Luísa Negrão Silva – Acadêmica de Medicina UNIVAG – Centro Universitário Várzea Grande; Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia LANN UNIVAG

Ana Luiza de Oliveira Machado – MD, PhD, Neurocirurgiã, Professora do Curso de Medicina da Universidade Católica de Brasília (UCB) e do UniCEUB

Ana Luiza Jácome Franca Campos – Acadêmica de Medicina do Centro Universitário de João Pessoa – UNIPÊ, Membro da diretoria científica da LIPANI

Ana Monize Ribeiro Fonseca – Acadêmica de Medicina, Universidade Tiradentes (UNIT); Diretora administrativa da Liga Acadêmica de Neurocirurgia Pediátrica-LANNPED; Membro do Walter E. Dandy Neurosurgical Student Club Brasil; da Liga Acadêmica de Neurocirurgia da UFRJ

Ana Paula Costa Linhares – Acadêmica de Medicina, Universidade Ceuma, Membro da Liga LANC-MA

Ana Roberta Alves da Costa Santos – Acadêmica de Medicina, Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos – Brasília, DF; Presidente da Liga de Neurociências da UNICEPLAC

Ana Sabrinny Meira Fernandes – Acadêmica de Medicina na Universidade Nove de Julho (UNINOVE), presidente da Liga Acadêmica Brasileira de Neurocirurgia – Federação Latino Americana de Sociedades de Neurocirurgia LABN-FLANC

Anderson Gustavo Santos de Oliveira – Acadêmico de Medicina da Universidade Estadual do Piauí (UESPI); Presidente da Liga Acadêmica de Estudos Neurológicos e Neurocirúrgicos (LAENN UESPI)

André Giacomelli Leal – MD, PhD, Neurocirurgião e Neurorradiologista intervencionista do Instituto de Neurologia de Curitiba, Mestre e Doutor pela Pontifícia Universidade Católica do Paraná – PUC-PR, Coordenador do Setor de Neurocirurgia Vascular do Instituto de Neurologia de Curitiba

André Rodrigues Sodré – Acadêmico de Medicina da Universidade São Francisco (USF) e ex-diretor científico da Liga de Neurocirurgia – Dr. Carlos Tadeu Parisi de Oliveira

Andrea Páez-Trujillo – MD, MR, Médica residente de neurocirurgia Departamento de Neurocirugía, Hospital Pediátrico Baca Ortiz, Quito, Ecuador; Liga Acadêmica, Sociedad Peruana de Estudiantes de Neurocirugía y Neurociencias (SOPENN); Membro da Liga Acadêmica Sociedad Peruana de Estudiantes de Neurocirugía y Neurociencias (SOPENN)

Andrei Koerbel – MD, PhD, Neurocirurgião; Professor Adjunto de Anatomia, Faculdade de Medicina da Universidade da Região de Joinville – UNIVILLE

Andreson Patrício da Silva – Acadêmico de Medicina da Universidade Federal do Tocantins; Membro da Liga Acadêmica de Neurologia Clínica e Cirúrgica

Andressa Marques Cunha Lisboa – Acadêmica de Medicina, Universidade Federal de Mato Grosso, Rondonópolis, Mato Grosso, Vice-Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANNEC)

Andreza de Aguiar Mendes – Acadêmica de Medicina da Universidade Estadual do Maranhão; Membro do Walter E Dandy Neurosurgical Student Club Brazil

Anna Cálida Ghazaleh Tajra – Acadêmica de Medicina da Universidade Católica de Brasília; Diretora de extensão da Liga de Neurociências (LINC-UCB)

Anna Caroline Reis de Souza – Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Oeste da Bahia (UFOB), Diretora de marketing da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UFOB (LANNc/UFOB)

Anna Carollynne Ribeiro Silva – Acadêmica de Medicina da Universidade Municipal de São Caetano do Sul (USCS); Secretária da Liga Acadêmica de Neurocirurgia USCS

Antônio Augusto Moreira Barbosa – Acadêmico de Medicina do Centro Universitário Euroamericano de Brasília – UNIEURO DF, membro da Liga LiMAN – DF

Ápio Cláudio Martins Antunes – MD, PhD, Neurocirurgião, Docente da Faculdade de Medicina da UFRGS, Professor coordenador da LINNU UFRGS

Arthur Maynard Pereira Oliveira – MD, PhD, Neurocirurgião, Hospital de Cirurgia, Aracaju – SE

Assíria de Araújo Chaves Correia – Acadêmica de Medicina, Universidade Ceuma, Membro da Liga LANC-MA

Atahualpa Cauê Paim Strapasson – MD, MSc, Neurocirurgião, Neurorradiologista Intervencionista. Mestre em Cirurgia. Especialização em Neurologia Vascular e Neurocirurgia Funcional e Radiocirurgia; Professor de Neurocirurgia da Universidade Federal de Mato Grosso (UFMT) e do Centro Universitário de Várzea Grande/UNIVAG. Preceptor do Programa de Residência Médica em Neurocirurgia do Hospital Santa Rosa (Cuiabá-MT)

Átila de Oliveira Melo – Acadêmico de Medicina, Diretor de Ensino da Liga de Neurociências da Universidade Federal de Goiás – Gestão 2022

Beatriz Bronzo de Pinho – Acadêmica de Medicina, Universidade Federal da Integração Latino-Americana, diretora geral da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (NEUROLIGA-UNILA)

Benedito Sabbak Thome Junior – MD, Neurocirurgião, Hospital Universitário Presidente Dutra e Materno Infantil, Hospital Djalma Marques, Hospital Juvêncio Matos e Hospital Carlos Macieira

Bernardo Aramuni – MD, Neurocirurgião, Coluna Vertebral e seus acessos minimamente invasivos, Hospital Vera Cruz, SOCOR e Rede Materdei. Coordenador e Preceptor do serviço de residência médica em Neurocirurgia no HMOB. Membro da SBN

Bernardo Caetano Novaes – Acadêmico de Medicina, Vice presidente discente da LANN-UniFOA

Bernardo Costa Berriel Abreu – Acadêmico de Medicina, Presidente discente da LANN-UniFOA

Bernardo Wilde Janke – Acadêmico da Universidade Feevale, Diretor Científico Liga Acadêmica do Cérebro e da Mente da Universidade Feevale (LACEM), Novo Hamburgo, RS

Bianca Rebouças dos Santos Mendes – Acadêmica de Medicina do Centro Universitário UNIFTC (UNIFTC). Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Bahia (LANNEB)

Bráulio Galdino de Araújo – MD, MSc, Neurocirurgião, Membro Titular da Sociedade Brasileira de Neurocirurgia; Mestre em Princípios da Cirurgia; neurocirurgião do Hospital São Domingos, Hospital de Câncer do Maranhão Dr. Tarquínio Lopes Filho, Hospital de Clínicas Integradas, Hospital Aquiles Lisboa e NOZ Neurocentro; Coordenador do serviço de Neurocirurgia do Hospital de Câncer do Maranhão Dr. Tarquínio Lopes Filho; Professor Assistente da Universidade Federal do Maranhão (UFMA); Professor de Medicina no CEUMA

Brenda Hanae Bentes Koshimoto – Acadêmica de Medicina, Universidade Federal do Pará (UFPA); Presidente de Neurocirurgia da Liga acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Estado do Pará – LANNEP

Brenda Pereira Farias – Acadêmica de Medicina, Universidade do Estado do Pará – UEPA, Membro da Liga LAPPECC

Bruna Eduarda Leão – Acadêmica de Medicina no Centro Universitário Assis Gurgacz (FAG); Membro da liga acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Fag (LANNEC); Membro e vice presidente da liga acadêmica de Ortopedia e Traumatologia da FAG (LAOT)

Bruna Karoliny Sales Guimarães – Acadêmica de Medicina, Universidade Federal de Sergipe, Vice-Presidente Neuroliga-SE

Bruna Letícia Alencar Cavalcante

Bruna Passos Conti – Acadêmica de Medicina, Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná (FEMPAR). Membro da diretoria da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Curitiba (LANNC – INC) e da Liga Acadêmica de Neurologia do Hospital Nossa Senhora das Graças (LINEURO – HNSG). Membro discente da ABN e da American Academy of Neurology. Membro aspirante da ABNc

Bruno Ale Bark – Acadêmico de Medicina, Universidade de Marília e Membro da Liga Neurocicio, Hospital do Rocio

Bruno Henrique Marconato – Acadêmico de Medicina, Universidade Federal de Mato Grosso, Rondonópolis, Mato Grosso, Secretário da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANNEC)

Bruno Luiz Rodrigues – Acadêmico de Medicina, Universidade do Vale do Itajaí. Tesoureiro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANN / UNIVALI)

Bruno Zanata – Acadêmico de Medicina da Universidade Federal do Tocantins. Membro da Liga Acadêmica de Neurologia Clínica e Cirúrgica

Bruno Zardo Nunes Pereira – Acadêmico de Medicina da Universidade de Maringá (Unicesumar). Vice-presidente da Liga Acadêmica de Neurociências da Unicesumar (LANU). Membro discente da Academia Brasileira de Neurologia (ABN)

Carlos Alberto Mattozo – MD, MSc, Neurocirurgião, Especialista em Neurocirurgia Oncológica – Tumores do Sistema Nervoso Central, Mestre em Tecnologia em Saúde, Professor da Escola de Medicina na PUC-PR, Preceptor chefe da Residência Médica em Neurocirurgia no Hospital Universitário Cajuru

Carlos Alexandre Gomes Passarinho Menezes – Acadêmico de Medicina da Universidade de Ribeirão Preto (UNAERP). Embaixador Harvard no Planetary Health Program. Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Cirurgia Neurológica da UNAERP

Carlos Alexandre Martins Zicarelli – MD, PhD, Neurocirurgião, mestre em Tecnologia em Saúde e Doutorado em Ciências da Reabilitação; Membro titular da SBN e ABNc; Chefe e Supervisor da Residência de Neurocirurgia do Hospital Evangélico de Londrina e Professor Assistente de Neurocirurgia da UEL. Neurocirurgião do Hospital Evangélico de Londrina, Hospital do Coração e Hospital do Câncer de Londrina

Carlos Tadeu Parisi de Oliveira – MD, PhD, Neurocirurgião; Chefe do serviço de Neurocirurgia do Hospital Universitário São Francisco de Assis (HUSF)

Carlos Wagner Souza Menezes – MD, Neurofisiologista, Professor Assistente da Universidade Federal do Recôncavo da Bahia; Membro Titular da Academia Brasileira de Neurologia; Membro Titular da Sociedade Brasileira de Neurofisiologia Clínica; Orientador da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Recôncavo da Bahia

Carolina Bonifácio Gomes – Acadêmica de Medicina no Centro Universitário Fundação Assis Gurgacz (FAG). Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Fag (LANNEC); Membro da Liga Acadêmica de Medicina da Família e Comunidade (LAMFAC)

Carolina Lorraine Henriques Dias – Acadêmica de Medicina, Universidade Federal de Mato Grosso, Rondonópolis, Mato Grosso, Diretora de Relações Externas da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANNEC)

Caroline Amane Pessoa Badaoui – Acadêmica da Medicina da Pontifícia Universidade Católica do Paraná – Campus Londrina; Diretora Científica da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Londrina (LANNCiLo)

Caroline Calheiros do Vale – Acadêmica de Medicina da Faculdade de Ciências Médicas, Universidade de Pernambuco. Membro da Liga Pernambucana de Neurocirurgia

Cecilia Maria Monteiro Barbosa

Celine Maria Barros de Sousa – Universidade Estadual do Maranhão, Diretora de extensão da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Caxias (LANNC)

Cesar Augusto Weschenfelder – Acadêmico da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Diretor da Liga de Neurologia e Neurocirurgia da UFRGS (LiNNU)

César de Carvalho Garcia – MD, MR, Médico Residente de Neurocirurgia, Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo, São Paulo (IAMSPE)

Cícero José Pacheco Lins – MD, Neurocirurgião, Neurorradiologista Intervencionista, Hospital Universitário Prof. Alberto Antunes (HUPAA-UFAL), Santa Casa de Misericórdia de Maceió, Hospital Carvalho Beltrão e Hospital Memorial Arthur Ramos

Cindy Caetano da Silva Turatti – MD, formada pela Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná. Vice-presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Curitiba (LANNC – INC). Membro da ABNc

Clara Sasse Scherer – Acadêmica de Medicina da Universidade da Região de Joinville (UNIVILLE); Coordenadora da Liga Acadêmica de Neuroimunologia da Univille (LANI)

Clayton de Jesus Barbosa – Acadêmico de Medicina, Universidade Tiradentes, Membro da Liga Neuroliga-SE

Cleyson Nascimento Silva – Acadêmico de Medicina pela Universidade Federal do Amapá; Tesoureiro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Amapá – LANNEU

Clóvis Lopes Colpani Filho – Acadêmico da Universidade Federal de Santa Catarina, Diretor Científico da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de Santa Catarina (LANNC)

Constanza Amabile Rocha Trevellin – Acadêmica de Medicina na universidade municipal de São Caetano do Sul (USCS); Presidente da Liga Acadêmica de Neurocirurgia (USCS)

Crisdan Caina Costa Chagas – Acadêmico de Medicina, Universidade Tiradentes, Membro da Liga Neuroliga-SE

Cristhian Douglas Santos do Carmo – Acadêmico de Medicina, Universidade Federal de Sergipe, Diretor Científico Neuroliga-SE

Cristiano Mayer dos Santos Carraro – Acadêmico de Medicina, Diretor Científico da LANN-UniFOA

Daniel Abreu Santos – MD, Neurologista. Professor de Medicina da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP). Orientador da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Bahia (LANNEB)

Daniel Antônio Matos de Oliveira – Acadêmico de Medicina, Universidade Católica de Pernambuco (UNICAP), Coordenador de Ensino e Prática da Liga Acadêmica de Neurocirurgia da Universidade Católica de Pernambuco (UNICAP)

Daniela Alves Gulhote – Acadêmica de Medicina, Pontifícia Universidade Católica de Campinas; Diretora Científica da Liga Acadêmica de Neurocirurgia Pediátrica-LANNPED

Daniela de Paula Leite Antunes – Acadêmica da Universidade de Ribeirão Preto, Vice-presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UNAERP

Daniela de Paula Paraíso Alves – Acadêmica de Medicina, Diretora Administrativa da LANN-UniFOA

Daniella dos Santos Silva – Acadêmica de Medicina, Centro Universitário São Francisco de Barreiras – UNIFASB; Diretora de Estágio LANNEC

Danielle de Lara – MD, MSc, Neurocirurgiã no Hospital Santa Isabel. Professora de Neurocirurgia na Universidade Regional de Blumenau, FURB, Mestrado em Saúde Coletiva

Danilo Aureliano Almeida Geremia – Acadêmico de Medicina, Membro da Liga de Rondônia

Danilo José Silva Moreira – Acadêmico de Medicina pela Universidade Federal do Amapá; Diretor Científico da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Amapá – LANNEU

Davi Jorge Fontoura Solla – MD, Neurocirurgião, Neurorradiologia intervencionista; Doutorando pelo Departamento de Neurotraumatologia do HC/FMUSP; Neurocirurgião no Hospital do Subúrbio, Universidade Federal da Bahia, Salvador, BA

Davi Paes de Sá Magalhães – Acadêmico de Medicina, Universidade Católica de Pernambuco (UNICAP), Coordenador de Ensino e Prática da Liga Acadêmica de Neurocirurgia da Universidade Católica de Pernambuco (UNICAP)

David Plácido Lopes – MD, MSc, Neurocirurgião, Preceptor da Residência de Neurocirurgia do Hospital Getúlio Vargas, neurocirurgião no Hospital da Unimed Recife, Professor assistente da Universidade Católica de Pernambuco (UNICAP) e Coordenador da Liga Acadêmica de Neurocirurgia da Universidade Católica de Pernambuco (UNICAP)

Debora Echer – Acadêmica de Medicina no Centro Universitário Assis Gurgacz (FAG); Membro da liga acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Fag (LANNEC); Monitora Supervisora de Anatomia Patológica

Denise Maria Meneses Cury Portela – MD, MSc, Neurologista; Fellowship em Distúrbios do Movimento e Neurologia Cognitiva; Coordenadora do Centro de Estudos em Distúrbios do Movimento do Piauí (CEMOV-PI)

Derick Pedrosa Pachá – Acadêmico da Universidade do Estado de Mato Grosso e Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Cáceres

Douglas Gonçalves Romano Cruz Ribeiro – MD, MSc, neurocirurgião; mestre em educação, gestão e difusão de biociências; Hospital Escola Álvaro Alvim e Hospital Ferreira Machado em Campos dos Goytacazes, RJ

Eduarda Alves – Acadêmica de Medicina, Curso de Medicina na Universidade Regional de Blumenau, FURB; Presidente da Liga de Neurociências – LAN, FURB

Eduarda Ambrosi – Acadêmica de Medicina pela Universidade Federal do Mato Grosso, Tesoureira da Liga Acadêmica de Medicina do Hospital Santa Rosa

Eduardo José D'Oranges Melo Filho – Acadêmico de Medicina da Pontifícia Universidade Católica de Goiás. Presidente da Liga do Cérebro 2021-2022

Elen Franklin Soares – Acadêmica de Medicina no Centro Universitário Governador Ozanam Coelho – UNIFAGOC, Secretária da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia

Eliakim Ribeiro de Oliveira – Acadêmico de Medicina na Universidade Federal do Amazonas; Membro da Liga Universitária de Neurologia e Neurocirurgia do Amazonas, Manaus, AM

Elisama Pereira Pinheiro – Acadêmica de Medicina da Universidade de Rio Verde, Campus Aparecida de Goiânia

Ellen Dayanne Barros Silva – Acadêmica de Medicina da Universidade Federal de Alagoas (UFAL) – Campus A. C. Simões; Vice-presidente da Liga Alagoana de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de Alagoas – LANNc

Elton Gomes da Silva – MD, Neurocirurgião, Professor adjunto no curso de Medicina na Universidade Federal da Integração Latino-Americana

Emanuel de Assis Bertulino Martins Gomes – Acadêmico de Medicina pela Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Ceará (UFC); Diretor de ensino do Núcleo de Estudos Acadêmicos em Neurocirurgia (NEAN).

Emanuela de Aguiar Correia – Acadêmica de Medicina da Faculdade de Medicina Nova Esperança – FAMENE, Presidente da LIPANI

Emanuelle Quirino Ribeiro – Acadêmica de Medicina, Universidade Estadual do Maranhão, Membro da Liga da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Caxias (LANNC)

Emiliano Miguel Esteves dos Santos – Acadêmico de Medicina, Faculdade de Ciências Humanas, Exatas e da Saúde do Piauí/Instituto de Educação Superior do Vale do Parnaíba; Membro da Liga Neuro em Foco

Emille Magalhães Neves Campos – Acadêmica de Medicina, Universidade Federal de Roraima, UFRR, Membro da Liga Acadêmica de Neurociências de Roraima – LANER, Diretora científica da LANER (2022)

Emilly Marien Dias da Silva de Souza – Acadêmica da Universidade do Estado de Mato Grosso e Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Cáceres

Emily Stefhani Keil – Acadêmica de Medicina da Universidade da Região de Joinville (UNIVILLE), Membro da Liga da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Univille (LANN), Coordenadora de Extensão da LANN

Erica Beatriz dos Santos Mützenber – Acadêmica de Medicina da Universidade Católica de Brasília; Diretora científica da Liga de Neurociências (LINC-UCB)

Ericka Bemfica Benavides – Acadêmica de Medicina da Universidade Católica de Brasília; Membro da Liga de Neurociências (LINC-UCB)

Eurico Ribeiro Feltrin – MD, Neurocirurgião no Hospital Universitário Maria Aparecida Pedrossian da Universidade Federal do Mato Grosso do Sul (Humap-UFMS)

Evellyn Fátima Rasia – MD, Neurocirurgiã pediátrica; Preceptora do internato do Curso de Medicina da Universidade do Estado de Mato Grosso

Fabiana Ramos Viana – Acadêmica de Medicina, Universidade Tiradentes, Membro da Liga Neuroliga-SE

Fabio Simões Fernandes – MD, MSc em Neurocirurgia, Hospital Universitário de Brasília

Felipe Qualhato Araújo – Acadêmico de Medicina, Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos – Brasília, DF; Vice-presidente da Liga de Neurociências da UNICEPLAC

Fernanda Alves Martins Coelho Borba – Acadêmica de Medicina, Centro Universitário São Francisco de Barreiras – UNIFASB; Diretora de Comunicação e Marketing LANNEC

Fernanda Garcia Silva Pereira Nascimento – Acadêmica da Faculdade de Medicina da Bahia; Membro da Liga Acadêmica de Neurocirurgia da Bahia (LANC-BA)

Francinaldo Lobato Gomes – MD, MSc, Neurocirurgião, Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP/EPM

Francisco Augusto Coelho da Silva – Acadêmico de Medicina da Universidade Federal do Piauí (UFPI); Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UFPI (LANN-UFPI)

Francisco de Jesús Garcia-Mendoza – Acadêmico de Medicina, Facultad de Medicina, Benemérita Universidad Autónoma de Puebla, Puebla, México; Membro da Liga Acadêmica, Sociedad Peruana de Estudiantes de Neurocirugía y Neurociencias (SOPENN)

Franklin Reis – MD, Neurocirurgião. Especialista em Dor pela Universidade de São Paulo. Docente na Universidade Federal do Amazonas, Manaus, AM

Freddy Romanno Aires Nader – Acadêmico de Medicina, Universidade Federal da Integração Latino-Americana, membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (NEUROLIGA-UNILA)

Gabriel Barbosa dos Santos – Acadêmico de Medicina, Centro Universitário de Brasília (UniCEUB), Vice-presidente da Liga Acadêmica Unificada de Neurociências do DF (LIUNCI)

Gabriel de Souza Santos Pereira – Acadêmico de Medicina da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP). Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Bahia (LANNEB)

Gabriel dos Santos de Azeredo Coutinho – Acadêmico de Medicina do Centro Universitário do Planoalto Central Aparecido dos Santos – UNICEPLAC DF, membro da Liga LiMAN – DF

Gabriel Montenegro Ribeiro da Silva Cavalcante – Acadêmico de Medicina, Diretor científico da Liga de Neurociências da Universidade Federal de Goiás – Gestão 2022

Gabriel Sousa Dias Cardoso – Acadêmico de Medicina, Diretor Financeiro da Liga de Neurociências da Universidade Federal de Goiás – Gestão 2022

Gabriel Souza Medrado Nunes – Acadêmico da Faculdade de Medicina da Bahia; Membro da Liga Acadêmica de Neurocirurgia da Bahia (LANC-BA)

Gabriela Andrade Cavalcante – Acadêmica de Medicina, Centro Universitário São Lucas; membro da Liga Neuro em Foco

Gabriela Dacol Bertholde – Acadêmica de Medicina, Universidade do Vale do Itajaí. Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANN / UNIVALI)

Gabriela Ilias Bechara – Acadêmico de Medicina da Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde FCMS da PUC-SP; Secretária da Liga de Neurologia Clínica de Sorocaba.

Gabriela Janis Ribeiro de Carvalho – Acadêmica de Medicina no Centro Universitário Governador Ozanam Coelho – UNIFAGOC, Secretária da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia

Gabriela Klein Herwig – Acadêmica de Medicina da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Presidente da Liga de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (LiNNCx-UFCSPA).

Gabriela Medeiros Nunes Santos

Gabrielle Molina Pinto – Acadêmica de Medicina da UFMS, Diretora de Marketing da Liga de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal do Mato Grosso do Sul (LANN-UFMS)

Gabrielly Mendes Mendanha – Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Tocantins; Secretária da Liga Acadêmica de Neurologia Clínica e Cirúrgica

Geovana Souza Mota – Acadêmica de Medicina da Universidade de Ribeirão Preto, Campus Guarujá. Ex-presidente (2022.1) e Ex-vice-presidente (2021) da Liga Acadêmica de Neurologia e Cirurgia Neurológica

Geovanna Lopes Carneiro Pereira – Acadêmica de Medicina da Universidade Católica de Brasília – UCB DF, membro da Liga LiMAN – DF

Giovana Berti Mantovani – Acadêmica de Medicina da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Vice-presidente da Liga de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (LiNNCx-UFCSPA)

Giovana Rodrigues Ribeiro – Acadêmica de Medicina da Pontifícia Universidade Católica de Goiás. Diretora de Ensino da Liga do Cérebro 2021-2022

Giovani Camelo do Nascimento – Acadêmico de Medicina, Universidade Federal do Pará (UFPA); Presidente de Neurologia da Liga acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Estado do Pará – LANNEP

Gisela Costa Araújo – Acadêmica de Medicina da Universidade Estadual do Piauí (UESPI); Membro da Liga Acadêmica de Estudos Neurológicos e Neurocirúrgicos (LAENN UESPI)

Giuliana Moro – Acadêmica de Medicina da Universidade da Região de Joinville (UNIVILLE), Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Univille (LANN)

Guilherme Albuquerque de Araújo Costa – Acadêmico de Medicina, Universidade Ceuma, Membro da Liga LANC-MA

Guilherme de Oliveira Santos – Acadêmico de Medicina da Universidade de Ribeirão Preto (UNAERP), Campus Guarujá. Membro da diretoria da Liga Acadêmica de Urgência e Emergência e diretor científico da Liga Acadêmica de Neurologia e Cirurgia Neurológica (LANCN)

Guilherme de Vasconcellos Piscoya – Acadêmico de Medicina da Faculdade de Ciências Médicas, Universidade de Pernambuco. Membro presidente da Liga Pernambucana de Neurocirurgia

Guilherme Dorabiallo Bark – MD, MR, Especialização em Cirurgia Geral, Residente do Programa de Residência Médica em Neurocirurgia do Hospital do Rocio

Guilherme Perez de Oliveira – Acadêmico de Medicina, Coordenador de Extensão da Liga Acadêmica de Neurocirurgia da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (LANC-UFTM), Uberaba, MG

Gustavo Belam Fioravanti – MD, formado pela Universidade Federal do Paraná (UFPR). Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Curitiba (LANNC-INC). Membro aspirante da ABNc

Gustavo Calais Fonseca – Acadêmico de Medicina da Universidade Federal do Oeste da Bahia (UFOB), Diretor de pesquisa da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UFOB (LANNC/UFOB)

Gustavo Cristo Giorgio Kuyava – Acadêmico da Universidade Federal de Santa Catarina, Diretor de Estágios da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de Santa Catarina (LANNC)

Gustavo Cruz de Oliveira – Acadêmico de Medicina, Centro Universitário São Francisco de Barreiras – UNIFASB; Diretor Financeiro LANNEC

Gustavo de Mello Sant Anna – Acadêmico de Medicina, Universidade Federal da Integração Latino-Americana, membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (NEUROLIGA-UNILA)

Gustavo Emanuel Rambo Pianowski – Acadêmico de Medicina na Pontifícia Universidade Católica do Paraná. Sócio fundador da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da PUCPR (LANNCx), Tesoureiro da LANNCx (2020-2021), Vice-presidente da LANNCx (2021-2022)

Gustavo Lucas Lopes e Silva – Acadêmico de Medicina na Universidade Federal do Maranhão (UFMA); Presidente da Liga de Neurologia e Neurocirurgia da UFMA

Gustavo Rassier Isolan – MD, PhD, Neurocirurgião, Hospital Moinhos de Vento e The Center For Advanced Neurology and Neurosurgery (CEANNE), Porto Alegre, RS

Gustavo Sousa Noletto – MD, PhD, Neurocirurgião Funcional e Tratamento Minimamente Invasivo da Dor; Doutor em Neurociências; Neurocirurgião Assistente do Hospital Universitário da UFPI

Hamzah Yousef Smaili – MD, MR, Médico Residente em Neurocirurgia no Instituto de Neurologia de Curitiba (INC)

Hannah Isabela Vinhas de Lima – Acadêmica de Medicina, Centro Universitário do Pará – CESUPA, Membro da Liga LAPPECC

Hellen Malacarne Cadore – Acadêmica da Universidade Feevale, Secretária Geral Liga Acadêmica do Cérebro e da Mente da Universidade Feevale (LACEM), Novo Hamburgo, RS

Hemengella karyne Alves Oliveira – Acadêmica de Medicina na Universidade Federal do Pará (UFPA), coordenadora da região Norte da Liga Acadêmica Brasileira de Neurocirurgia – Federação Latino-Americana de Sociedades de Neurocirurgia LABN-FLANC

Henrique Costa Leite Lúcio – Acadêmico de Medicina na Universidade de Cuiabá (Unic); Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade de Cuiabá (LANN-Unic)

Henrique de Rocco Echeverria – Acadêmico de Medicina, Universidade do Vale do Itajaí. Vice-presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANN / UNIVALI)

Herisson Rodrigues de Oliveira – Acadêmico de Medicina, Universidade Federal da Paraíba (UFPB), Membro da diretoria científica da LIPANI

Iago Resende Carvalho – Acadêmico de Medicina, Universidade Federal de Uberlândia (UFU), Coordenador de pesquisa da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANNc) da UFU, Membro discente da Academia Brasileira de Neurologia (ABN) nos departamentos científicos de Neuropatias Periféricas, Neurofisiologia clínica e Neuroimunologia

Ian da Costa Araújo Barros – Acadêmico de Medicina da Universidade Federal do Piauí (UFPI); Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UFPI (LANN-UFPI)

Igor Gustavo da Silva Melo – Acadêmico de Medicina na Universidade Federal do Maranhão (UFMA); Presidente da Liga de Neurologia e Neurocirurgia da UFMA

Igor Kunze Rodrigues – MD, PhD; Mestre e Doutor em Ciências Médicas; Professor colaborador do Departamento de Clínica Cirúrgica da UFSC; Assistente do Hospital Universitário da UFSC (HU-UFSC/EBSERH); Assistente e Chefe do Serviço de Neurocirurgia do Hospital Regional de São José Dr. Homero de Miranda Gomes (HRSJ-HMG/SES-SC); Assistente do Hospital Unimed Grande Florianópolis (HUGF)

Igor Moura Barcelos – Acadêmico da Universidade de Ribeirão Preto, Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UNAERP

Igor Ruan de Araujo Caetano – Acadêmico da Medicina da Pontifícia Universidade Católica do Paraná – Campus Londrina; Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Londrina (LANNCiLo)

Igor Silva de Novais – Acadêmico de Medicina da Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde FCMS da PUC/SP; Responsável pelo Setor de Estágios da Liga de Neurologia Clínica e Cirúrgica de Sorocaba

Ilanna Oliveira de Carvalho – Acadêmica de Medicina da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP). Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Bahia (LANNEB)

Ingrid Borges Alves – Acadêmica de Medicina, Faculdade Estácio de Sá, Membro da Liga de Neuroanatomia e Neurocirurgia Estácio de Sá (LiNCES)

Ingridy Maria Oliveira Ferreira – Acadêmica de Medicina no Centro Universitário de Brasília (UniCEUB); Presidente da Liga Acadêmica Unificada de Neurociências do DF (LIUNCI); Coordenadora da região Centro-Oeste da Liga Acadêmica Brasileira de Neurocirurgia – Federação Latino-Americana Sociedades de Neurocirurgia LABN-FLANC

Iracema Araújo Estevão – MD, Departamento de Neurocirurgia, Hospital Santa Paula, São Paulo

Isaac Rêgo Purificação – Acadêmica da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública; Diretoria de Pesquisa da Liga Acadêmica de Neurocirurgia da Bahia (LANC-BA)

Isabela Corrêa Samper – Acadêmica de Medicina, Universidade Federal de Uberlândia (UFU), Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANNC)

Isabela de Passos Varella Barca – Acadêmica de Medicina, Membro da Liga Acadêmica de Neurociências do UniCEUB

Isadora Teixeira Boaventura – Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Tocantins; Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia Clínica e Cirúrgica

Isaías Fiuza Cabral – MD, Neurocirurgião do Instituto Neurocor Amapá e Hospital das Clínicas Alberto Lima; Professor de Medicina da Universidade Federal do Amapá; Membro da Academia Brasileira de Neurocirurgia

Isis Constance Barros de Souza – Acadêmica da Universidade Federal de Santa Catarina, Diretora Executiva da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de Santa Catarina (LANNC)

Ivan Ramos – Acadêmico de Medicina pela Universidade Positivo (UP), Membro da Liga da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Instituto de Neurologia de Curitiba (LANNc INC) André Giacomelli Leal

Jamara Andrade de Oliveira – Acadêmica de Medicina, Centro Universitário São Francisco de Barreiras – UNIFASB; Secretária geral LANNEC

Jamil dos Santos Neto – Acadêmico de Medicina na Universidade Federal do Maranhão (UFMA); Diretor de Extensão da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UFMA

Jehovahna Anttonioni Santos – Acadêmica de Medicina da Universidade de Rio Verde, Campus Goiás, Brasil

Jeremy Adil Manrique Saavedra – Acadêmico da Universidade de Ribeirão Preto, Diretor de Marketing da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UNAERP

Jerônimo Paniago Neto – Acadêmico da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Diretor da Liga de Neurologia e Neurocirurgia da UFRGS (LiNNU)

Jessica Tamara de Oliveira – MD, Neurocirurgiã, Fellow de neurorradiologia intervencionista

Joab Ferreira de Oliveira Junior – Acadêmico de Medicina, Universidade Federal de Roraima, UFRR, Membro da Liga Acadêmica de Neurociências de Roraima – LANER, Vice-presidente (2022) e Presidente da Liga (2023)

Joana de Sousa Resende – Acadêmica de Medicina, Universidade Federal de Roraima, UFRR, Membro da Liga Acadêmica de Neurociências de Roraima – LANER (2022-2023)

Joana Martins de Souza – Acadêmica de Medicina, Universidade Católica de Pernambuco (UNICAP), Coordenadora de Extensão da LANC

Joanna Sousa da Fonseca Santana – Acadêmica de Medicina, Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública; Presidente da Liga LANA – EBMSP

João Augusto de Macedo Cavalcanti de Albuquerque – Acadêmico de Medicina, Universidade Federal de Pernambuco, Centro de Ciências Médica (CCM-UFPE), Vice-presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UFPE (LANN-UFPE)

João Elias Gomes de Freitas – Acadêmico de Medicina, Universidade do Vale do Sapucaí; Diretor administrativo da Liga Acadêmica de Neurocirurgia Pediátrica-LANNPED; Diretor de Marketing) e Fundador da Liga Acadêmica de Medicina Baseada em Evidências

João Gabriel Alves Leite – Acadêmico de Medicina da Faculdade de Ciências Médicas, Universidade de Pernambuco; Membro Diretor Financeiro da Liga Pernambucana de Neurocirurgia

João Luis Corso Bandeira – MD, Neurocirurgião pelo Instituto de Neurologia e Neurocirurgia do Hospital São Vicente de Paulo em Passo Fundo; Membro titular da Sociedade Brasileira de Neurocirurgia (SBN)

João Paulo Moreira Fernandes – Acadêmico de Medicina, Universidade Federal de Uberlândia (UFU), Coordenador de Extensão da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANNc) da UFU, Membro Discente da Academia Brasileira de Neurologia (ABN)

João Pedro Silva Majewski – Acadêmico de Medicina na Universidade Federal do Maranhão (UFMA); Diretor de Marketing e Comunicação da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UFMA

João Roberto de Melo – Acadêmico de Medicina, Coordenador de Ensino da Liga Acadêmica de Neurocirurgia da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (LANC-UFTM), Uberaba, MG

João Victor Braga Maciel – Acadêmico de Medicina da Faculdade de Ciências Médicas, Universidade de Pernambuco; Membro da Liga Pernambucana de Neurocirurgia

João Victor Petrus Godoy – Acadêmico de Medicina da Universidade Positivo, Curitiba-PR, Membro e Diretor de marketing da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da PUCPR (LANNcX) (2021-2022)

João Victor Pires Correa Curi – Acadêmico de Medicina, Membro da Liga Acadêmica de Neurocirurgia da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (LANC-UFTM), Uberaba, MG

João Vitor Carvalho de Andrade – Acadêmico de Medicina, Universidade Federal da Integração Latino-Americana, membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (NEUROLIGA-UNILA)

João Vitor Cerávolo Rostirola – Acadêmico de Medicina da Universidade São Francisco (USF) e vice-presidente da Liga de Neurocirurgia – Dr. Carlos Tadeu Parisi de Oliveira

Joel Lavinsky – MD, PhD, Otorrinolaringologista, Professor Livre-Docente em Otorrinolaringologia pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP); Professor Adjunto da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS); Professor Permanente do Programa de Pós-Graduação em Cirurgia da UFRGS, Clínica Lavinsky, Porto Alegre, RS

Joham Choque-Velasquez – MD, PhD, Neurocirurgião; Unidad de Neurocirugía, Hospital Regional del Cusco, Cusco, Perú; Escuela Profesional de Medicina Humana, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Andina del Cusco, Cusco, Perú; Assessor da Liga Académica Sociedad Peruana de Estudiantes de Neurocirugía y Neurociencias (SOPENN)

Jonathan Lima de Oliveira Silva – Acadêmico de Medicina, Universidade Federal da Integração Latino-Americana, diretor de estágios da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (NEUROLIGA-UNILA)

Jonathan Vinicius Martins – Acadêmico da Medicina da Pontifícia Universidade Católica do Paraná – Campus Londrina; Secretário da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Londrina (LANNCiLo)

José Arnaldo Motta de Arruda – MD, PhD. Neurocirurgião, Mestrado e Doutorado em Neurocirurgia, Professor Adjunto de Neurocirurgia na Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Ceará (UFC), Orientador do Núcleo de Estudos Acadêmicos em Neurocirurgia (NEAN), Cadeira X da Academia Brasileira de Neurocirurgia.

José Batista da Silva Junior – MD, Neurocirurgião e professor no Centro Universitário Governador Ozanam Coelho

José Marcus Rotta – MD, PhD, Neurocirurgião, Diretor do Departamento de Neurocirurgia do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo, São Paulo (IAMSPE) – Brasil e Coordenador e orientador da Liga Acadêmica Brasileira de Neurocirurgia – Federação Latino Americana de Sociedades de Neurocirurgia LABN-FLANC.

Joyce Leal Barroso – Acadêmica de Medicina, Centro Universitário UniFacid; membro da Liga Neuro em Foco

Juan Felipe Galvão da Silva – Acadêmico de Medicina, Universidade Federal de Jataí. Membro da Liga Acadêmica de Neurocirurgia Pediátrica-LANNPED; Coordenação de Estágios e Vivências e no Conselho de Ligas Acadêmicas de Medicina da Universidade Federal de Jataí.

Júlia Alvim Lage – Acadêmica de Medicina UNIVAG – Centro Universitário Várzea Grande; Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia LANN UNIVAG; Diretora de Marketing da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Hospital Santa Rosa

Júlia Forchero Gonçalves – Acadêmica de Medicina da Universidade Federal de Alfenas (UNIFAL-MG); Membro do Walter E Dandy Neurosurgical Student Club Brazil

Júlia Kersting Chadanowicz – Acadêmica da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Diretora da Liga de Neurologia e Neurocirurgia da UFRGS (LiNNU)

Julia Maria Rodrigues da Rocha – Acadêmica de Medicina, Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC-PR). Diretora Científica da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Curitiba (LANNC-INC). Membro da diretoria da Liga Acadêmica de Cirurgia Geral do Hospital Universitário Cajuru (Lacit-HUC).

Júlia Oliveira Dabien Haddad – Acadêmica de Medicina na Universidade de Itaúna, coordenadora da região Sudeste da Liga Acadêmica Brasileira de Neurocirurgia – Federação Latino-Americana de Sociedades de Neurocirurgia LABN-FLANC.

Julia Stuchi Rodrigues – Acadêmica de Medicina da Universidade de Maringá (Unicesumar). Diretora de estágios da Liga Acadêmica de Neurociências da Unicesumar (LANU). Membro discente da Academia Brasileira de Neurologia (ABN)

Julio Cesar Meyer – MD, Neurocirurgião, Professor do Centro Universitário de Volta Redonda e do Centro Universitário de Valença

Jullia Azevedo de Cerqueira Santos – Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Recôncavo da Bahia e Bacharela em Saúde; Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Recôncavo da Bahia

Kaio Felipe Assis Santos – Acadêmico de Medicina, Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos, diretor de pesquisa da Liga Acadêmica Unificada de Neurociências do DF (LIUNCI)

Kaio Machado Aguiar – Universidade Estadual do Maranhão, Diretor de Finanças da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Caxias (LANNC)

Kaliny Batista de Oliveira – Acadêmica de Medicina no ITPAC, Porto Nacional, TO; Membro do Grupo de Aprofundamento de Estudos Neurosurgery Now

Karen Christine da Silva – Acadêmica de Medicina da Universidade São Francisco (USF) e diretora de ensino e estágios da Liga de Neurocirurgia – Dr. Carlos Tadeu Parisi de Oliveira

Karla Emily Masotti – Acadêmica de Medicina da Universidade Municipal de São Caetano do Sul (USCS); Membro da Liga Acadêmica de Neurocirurgia USCS

Karolayne Araújo Santos – Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Recôncavo da Bahia e Bacharela em Saúde; Diretora de pesquisa da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Recôncavo da Bahia

Karoline Schereck Kreitmeyer – MD, Neurocirurgiã pela Irmandade Santa Casa de Limeira; Orientadora do Grupo de Aprofundamento de Estudos Neurosurgery Now

Laianne Barros Martins de Alcântara – Acadêmica de Medicina da Universidade de Brasília UnB; Membro da Neurologia

Laís Cavalcante Alves Cordeiro – Acadêmica de Medicina na Universidade Municipal de São Caetano do Sul, coordenadora da região Sudeste da Liga Acadêmica Brasileira de Neurocirurgia – Federação Latino-Americana de Sociedades de Neurocirurgia LABN-FLANC

Lara Dandolini Pavelegini – Acadêmica de Medicina, UNIVAG – Centro Universitário Várzea Grande; Marketing da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia LANN UNIVAG; Vice-Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Hospital Santa Rosa

Larissa Emanuela Fernandes Marinho – Acadêmica de Medicina, Membro da Liga de Rondônia

Larissa Neves Ribeiro Costa – Acadêmica de Medicina da Escola Superior de Ciências da Saúde (ESCS); Secretária da Liga Acadêmica de Neurociências da ESCS (LANCi-ESCS)

Larissa Paixão Batista – Acadêmica de Medicina da Escola Superior de Ciências da Saúde do Distrito Federal – ESCS DF, membro da Liga LiMAN – DF

Lauanda Raissa Reis Gamboge – Acadêmica de Medicina da Universidade de Brasília UnB; Membro da Neurologia

Laura Cardoso – Acadêmica de Medicina, Universidade Federal de Uberlândia (UFU), Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANNc)

Laura de Brizola Perdonssini – Acadêmica da Universidade Feevale, Vice-Presidente Liga Acadêmica do Cérebro e da Mente da Universidade Feevale (LACEM), Novo Hamburgo, RS

Laura do Val Del Chiaro – Acadêmica de Medicina da Universidade Municipal de São Caetano do Sul (USCS); Diretora social da Liga Acadêmica de Neurocirurgia USCS

Laura Elena Binder – Acadêmica de Medicina, Membro da Liga Acadêmica de Neurociências do UniCEUB

Láyla Lorrana de Sousa Costa – Acadêmica de Medicina da Universidade Estadual do Piauí (UESPI); Vice-presidente da Liga Acadêmica de Estudos Neurológicos e Neurocirúrgicos (LAENN UESPI)

Laysa Moreira Campos Costa – Acadêmica de Medicina, Presidente da Liga de Neurociências da Universidade Federal de Goiás – Gestão 2022

Ledismar José da Silva – MD, MSc, Neurocirurgião Funcional, Mestrado em Gerontologia; Membro titular da Sociedade Brasileira de Neurocirurgia; Orientador da Liga do Cérebro

Leonardo Afonso Lorenzoni – Acadêmico de Medicina, Universidade Federal de Pernambuco, Centro de Ciências Médica (CCM-UFPE), Diretor de Pesquisa da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UFPE (LANN-UFPE)

Leonardo Altieri Carletti – Acadêmico de Medicina da FCMS, PUC/SP; membro da Liga de Neurologia Clínica e Cirúrgica de Sorocaba

Leonardo Kleinschmitt Aires – Acadêmico de Medicina da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), membro diretor da Liga de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (LiNNCx-UFCSPA)

Letícia Alves Amorim – Acadêmica de Medicina da Escola Superior de Ciências da Saúde (ESCS); Diretora de Ensino da Liga Acadêmica de Neurociências da ESCS (LANCi-ESCS)

Letícia Gusso Scremin – Acadêmica de Medicina da Universidade Positivo; Monthly Webinar Program Chair do Walter E Dandy Neurosurgical Student Club Brazil

Letícia Isabela de Souza Moreira – Acadêmica de Medicina do Centro Universitário de Belo Horizonte (UniBH). Diretora de Marketing da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANN) UniBH

Lívia Sousa Ribeiro – Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Recôncavo da Bahia e Bacharel em Saúde; Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Recôncavo da Bahia

Lohana Pompeii Scapatici – Acadêmica de Medicina na Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUCPR), Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da PUCPR (LANNCx)

Lorena de Souza Santos – Acadêmica de Medicina da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP). Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Bahia (LANNEB)

Lorena Heloise Valério Roca – Acadêmica de Medicina Medicina pela Universidade Federal do Amapá; Diretora de Extensão da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Amapá – LANNEU

Lórimar Sandoval Carneiro – MD, MSc, Neurocirurgião, Professor do Departamento de Medicina da Pontifícia Universidade Católica de Goiás, Assistente de Neurocirurgia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás e neurocirurgião do Instituto de Neurologia de Goiânia e Hospital Albert Einstein – Goiânia

Luan Monte Barroso – Acadêmica de Medicina, Centro universitário UNINOVAFAPÍ; Membro efetivo da liga do Centro de Estudos em Distúrbios do Movimento do Piauí (CEMOV-PI)

Luana Larisse de Sousa Araújo – Acadêmica de Medicina, Universidade Estadual do Piauí (UESPI); Membro efetivo da liga do Centro de Estudos em Distúrbios do Movimento do Piauí (CEMOV-PI)

Luana Schlindwein Imhof – Acadêmica de Medicina da Universidade da Região de Joinville (UNIVILLE), Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Univille (LANN), Coordenadora de Pesquisa da LANN

Lucas Carvalho Pereira – Acadêmico de Medicina da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EB-MSP). Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Bahia (LANNEB)

Lucas Henrique Fernandes – Acadêmico de Medicina na Universidade Federal da Integração Latino-Americana (UNILA); Vice-presidente da LIAA (Liga acadêmica de Anestesiologia da Universidade Federal da Integração Latino-Americana)

Lucas Nascimento Monteiro – Acadêmica de Medicina, Universidade Federal de Alagoas (UFAL), coordenador da Região Nordeste da Liga Acadêmica Brasileira de Neurocirurgia – Federação Latino Americana de Sociedades de Neurocirurgia LABN-FLANC

Lucas Soares Radtke – Acadêmico de Medicina pela Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Ceará (UFC); Vice-presidente do Núcleo de Estudos Acadêmicos em Neurocirurgia (NEAN)

Lucero Vera-Torres – Acadêmica de Medicina, Escuela Profesional de Medicina Humana, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Andina del Cusco, Cusco, Perú; Membro da Liga Acadêmica, Sociedad Peruana de Estudiantes de Neurocirugía y Neurociencias (SOPENN)

Luciana Patrícia Alves de Andrade Valença – MD, PhD, Docente de Neurologia, Universidade Federal de Pernambuco, Centro de Ciências Médica (CCM-UFPE), Neurologista no Hospital das Clínicas UFPE

Luís Felipe Ferreira Marques – Acadêmico da Universidade do Estado de Mato Grosso e Secretário da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Cáceres

Luis Fernando Cunha Lopes Reis – MD, MSc; Neurocirurgião, Coordenador do Serviço de Neurologia e Neurocirurgia no Hospital do Oeste (HO); Neurocirurgião no Hospital e Maternidade Nossa Senhora Aparecida e Serviços de Neurológica e Neurocirurgia (SNNC); Docente no Centro Universitário São Francisco de Barreiras – UNIFASB e na Universidade Federal do Oeste da Bahia (UFOB); Membro Titular da SBN e da ABNc

Luis Miguel Moraes Araujo – Acadêmico de Medicina na Universidade Federal do Maranhão (UFMA); Tesoureiro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UFMA

Luisa Rossetto Broch – Acadêmica de Medicina no Centro Universitário Assis Gurgacz (FAG); Membro da liga acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Fag (LANNEC)

Luiz Felipe de Oliveira Andrade – Acadêmico de Medicina da Universidade Católica de Brasília – UCB DF, membro da Liga LiMAN – DF

Luiz Severo Bem Junior – MD, MSc, Neurocirurgião funcional, Mestrado em Neurociências. Professor adjunto da disciplina de Neurologia do Centro Universitário Unifacisa, Campina Grande. Preceptor de Neurologia do HELP- Hospital de Ensino e Laboratórios de Pesquisa/Unifacisa, Campina Grande

Luiza Lima Pereira – Acadêmica de Medicina da Universidade Católica de Brasília; Membro da Liga de Neurociências (LINC-UCB)

Manoel Messias dos Santos Neto – Acadêmico de Medicina, Universidade Federal de Roraima, UFRR, Membro da Liga Acadêmica de Neurociências de Roraima – LANER (2022-2023)

Manuela Aparecida Koepfel – Acadêmica da Universidade Federal de Santa Catarina, Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de Santa Catarina (LANNc)

Manuella Giusti Fin – Acadêmica de Medicina da Universidade Luterana do Brasil (ULBRA), membro diretor da Liga de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (LiNNCx-UFCSPA)

Marcel da Silva Garrote Filho – Acadêmico de Medicina, Pontifícia Universidade Católica de Goiás (PUC-GO), coordenador da região Centro-Oeste da Liga Acadêmica Brasileira de Neurocirurgia – Federação Latino Americana de Sociedades de Neurocirurgia LABN-FLANC

Marcella Ferreira Olintho – Acadêmica de Medicina da Universidade Metropolitana de Santos; Membro do Grupo de Aprofundamento de Estudos Neurosurgery Now

Marcelo Batista Chioato dos Santos – MD, MSc, Neurocirurgião; Mestre em Ciências e Tecnologia; Membro Titular da SBN e coordenador da Comissão de credenciamento de serviços da SBN, Membro da ABNc, da AOSpine Latin America e AOSpine Internacional. Ex-Presidente da Sociedade Mineira de Neurocirurgia; Médico Adjunto do Departamento de Cirurgia da Universidade Federal de Uberlândia (UFU) e Chefe do Serviço de Neurocirurgia da UFU

Marcelo Henrique de Moura Campos – Acadêmico de Medicina da Universidade da Região de Joinville (UNIVILLE); Coordenador da Liga Acadêmica de Neuroimunologia da Univille (LANI)

Marcelo Henrique Ribeiro Amoroso – Acadêmico de Medicina, Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos – Brasília, DF; Membro da Liga de Neurociências da UNICEPLAC

Marcelo Zalli – MD, Neurologista com Pós-graduação em Demências e doenças Neurodegenerativas. Membro da Academia Brasileira de Neurologia. Chefe de Serviço Neurologia do Hospital Unimed Litoral / Balneário Camboriú, SC. Professor de Neurologia e orientador da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia na Universidade do Vale do Itajaí

Márcia Bernardon – Acadêmica de Medicina no Centro Universitário Assis Gurgacz (FAG); Membro da liga acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Fag (LANNEC)

Marco Antônio Schlindwein Vaz – Acadêmico da Universidade Feevale, Presidente Liga Acadêmica do Cérebro e da Mente da Universidade Feevale (LACEM), Novo Hamburgo, RS

Marcos de Rocha Aquino – Acadêmico de Medicina da Universidade Federal do Oeste da Bahia (UFOB), Secretário da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UFOB (LANNc/UFOB)

Marcos Masini – MD, PhD, Professor Doutor em Neurocirurgia; Professor da Faculdade de Medicina da UNICEPLAC em Neurociências; Coordenador do Departamento de Neurocirurgia, Hospital Daher Lago Sul; Diretor Técnico, Instituto Queóps de Neurocirurgia Minimamente Invasiva; Membro Fundador e Coordenador da Liga de Neurociências da UNICEPLAC – 2004

Maria Carolina Fonseca Loureiro Caldeira de Freitas – Acadêmica de Medicina da Universidade de Brasília UnB; Membro da Neurologia

Maria Clara Azzi Vaz de Campos – Acadêmica de Medicina da Pontifícia Universidade Católica de Goiás; Secretária da Liga do Cérebro 2021-2022

Maria Clara Coppieters Gusmão – Acadêmica da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública; Diretora de Comunicação da Liga Acadêmica de Neurocirurgia da Bahia (LANC-BA)

Maria Clara Peserico Dornelles Flores – Acadêmica de Medicina, Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná e Membro da Liga Neurorocio, Hospital do Rocío

Maria Costa de Brito Barbosa Alves – MD, MR, formada pela Faculdade de Medicina de Campos; Residente de Neurocirurgia do Hospital do Rocío

Maria Eduarda da Costa Brandão Justino – Acadêmica de Medicina, Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS), Coordenadora de Ensino e Prática da Liga Acadêmica de Neurocirurgia da Universidade Católica de Pernambuco (UNICAP)

Maria Eduarda Mendes Guterres – Universidade Estadual do Maranhão, Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Caxias (LANNC)

Maria Eduarda Pinto Caetano – Acadêmica de Medicina da Faculdade de Ciências Médicas, Universidade de Pernambuco. Membro secretária da Liga Pernambucana de Neurocirurgia

Maria Isabela Bazzo Soares – Acadêmica de Medicina, UNOESTE Faculdade de Medicina de Presidente Prudente; Diretora de atividades científicas e práticas LAN Famepp

Maria Júlia Souza de Almeida

Maria Leticia Nogueira – Acadêmica da Medicina da Pontifícia Universidade Católica do Paraná – Campus Londrina; Diretora Científica da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Londrina (LANNCiLo)

Maria Luiza Faria Emmanuel – Acadêmica de Medicina da Faculdade de Medicina de Campos; Membro da Liga Acadêmica de Neurocirurgia da Faculdade de Medicina de Campos (LANCR-FMC)

Maria Regina Saddi Guerra – Acadêmica de Medicina da Universidade Católica de Brasília; Membro da Liga de Neurociências (LINC-UCB)

Maria Regina Vendas Carneiro Leão – Acadêmica de Medicina, Universidade Federal de Pernambuco, Centro de Ciências Médica (CCM-UFPE), Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UFPE (LANN-UFPE)

Maria Victoria Gaertner Nogara – Acadêmica de Medicina, Curso de Medicina na Universidade Regional de Blumenau, FURB; Secretária da Liga de Neurociências – LAN, FURB

Mariana Ferrari Naufal Roque – Acadêmica de Medicina, UNOESTE Faculdade de Medicina de Presidente Prudente; Presidente LAN Famepp

Mariana Ribeiro Gonçalves – Acadêmica de Medicina da Universidade de Ribeirão Preto – UNAERP, campus Guarujá. Membro da diretoria da Liga Acadêmica Clínica e Cirúrgica de Oncologia e diretora científica da Liga Acadêmica de Oftalmologia da UNAERP

Mariana Zamprogno Zottele – Acadêmica de Medicina, Santa Casa de Misericórdia de Vitória; membro da Liga Neuro em Foco

Marina Anita Martins – Acadêmica de Medicina na Universidade Federal da Integração Latino-Americana (UNILA); Membro do comitê de Iniciação Científica voluntária do Laboratório de Neurofarmacologia Clínica da UNILA (LNC – UNILA)

Marina Isabela de Paula Sousa – Acadêmica de Medicina, Universidade Federal de Jataí; Membro da Liga Acadêmica de Neurocirurgia Pediátrica-LANNPED

Marjorie Maria Monteiro Regis – Acadêmica de Medicina, Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná e Presidente da Liga Neurorocio, Hospital do Rocío

Marta Gabriela Araújo Amorim – Acadêmica de Medicina, Universidade Ceuma, Membro da Liga LANC-MA

Mateus Barros Bueno – Acadêmico de Medicina, Universidade Federal de Uberlândia (UFU), Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANNc), Membro discente da Academia Brasileira de Neurologia (ABN)

Mateus de Andrade Fernandes – Acadêmico de Medicina da UFMS, Membro da Liga de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal do Mato Grosso do Sul (LANN-UFMS)

Mateus de Jesus Garros Abreu – Acadêmico de Medicina, Universidade Ceuma, Membro da Liga LANC-MA

Matheus Felipe Henriques Brandão – Acadêmico de Medicina, Faculdade de Medicina Nova Esperança – FAMENE. Vice-presidente da LIPANI

Matheus Fernandes de Oliveira – MD, Neurocirurgião, Serviço de Neurocirurgia do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo, São Paulo (IAMSPE)

Matheus Fernando Manzolli Ballestero – MD, MSc em Clínica Cirúrgica, Doutorando do Programa de Pós-Graduação em Clínica Cirúrgica, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto – USP; Neurocirurgião pediátrico; Membro da SBN, SBNPed e ISPN. Professor adjunto do Departamento de Medicina da UFS-Car (Universidade Federal de São Carlos) e preceptor dos alunos em ambulatório neurocirúrgico, do curso de Medicina da Universidade de Araraquara (UNIARA)

Matheus Furlan Chaves – Acadêmico da Universidade do Estado de Mato Grosso e Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Cáceres

Matheus Reghin Neto – MD, neurocirurgião; Especialização em Anatomia Microcirúrgica e Neurocirurgia Vasculár; Pós-Graduação em Neuro-oncologia e Neurointensivismo; Membro titular da SBN, AANS. Rhoton Society e SNOLA

Matheus Soares Carvalho – Acadêmico de Medicina da Universidade Federal do Piauí (UFPI); Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UFPI (LANN-UFPI)

Matheus Vinícius da Silva Santos – Acadêmico de Medicina pela Universidade Federal do Amapá; Diretor de Ensino da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Amapá – LANNEU

Mauricio Guerrero-Ocampo – Acadêmico de Medicina, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Asunción, Asunción Paraguay; Membro da Liga Acadêmica, Sociedad Peruana de Estudiantes de Neurocirugía y Neurociencias (SOPENN)

Mayara Rodrigues Teixeira – Acadêmica de Medicina no Centro Universitário Governador Ozanam Coelho – UNIFAGOC, vice-presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia

Michelle Zonkowski Ribas – Acadêmica de Medicina, Universidade Federal do Paraná (UFPR). Membro da diretoria da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Curitiba (LANNc-INC). Membro discente da ABN e da American Academy of Neurology

Milena Freire Guinazi – Acadêmica de Medicina, Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos – Brasília, DF; Membro da Liga de Neurociências da UNICEPLAC

Milena Takamiya Sugahara – Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Recôncavo da Bahia e Bacharelada em Saúde; Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Recôncavo da Bahia

Miline Weis Becker – Acadêmica de Medicina da Universidade da Região de Joinville (UNIVILLE), Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Univille (LANN)

Monique Melo Fortaleza – Acadêmica de Medicina da Universidade Estadual do Piauí (UESPI); Membro da Liga Acadêmica de Estudos Neurológicos e Neurocirúrgicos (LAENN UESPI)

Nabila Darido Abdalla – MD, Neurologista e neurofisiologista clínica, especializada em Monitorização por Vídeo-eletroencefalograma. Membro da Liga Brasileira de Epilepsia

Natália Martins de Oliveira – Acadêmica de Medicina, Centro Universitário Euro-Americano (Unieuro), Membro da Liga da Liga Acadêmica Unificada de Neurociências do DF (LIUNCI)

Natália Rebeca Alves de Araújo – Acadêmica de Medicina, Universidade Estadual do Piauí (UESPI); Membro efetivo da liga do Centro de Estudos em Distúrbios do Movimento do Piauí (CEMOV-PI)

Nathália Camila Dierings Desiderio – MD, Médica pela Pontifícia Universidade Católica do Paraná PUCPR (2022). Sócio fundadora da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da PUCPR (LANNCx), Diretora de marketing da LANNCx (2020-2021), Presidente da LANNCx (2021-2022)

Nathalia Fran Oliveira Sousa – Acadêmica de Medicina do Centro Universitário de Belo Horizonte (UnibH). Vice-Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANN) UnibH

Neyde Alegre de Souza Cavalcante – Acadêmica de Medicina na Universidade Federal do Amazonas; Membro da Liga Universitária de Neurologia e Neurocirurgia do Amazonas, Manaus, AM

Nicole Magnan Scorsatto – Acadêmica de Medicina da Universidade de Maringá (Unicesumar). Secretária da Liga Acadêmica de Neurociências da Unicesumar (LANU). Membro discente da Academia Brasileira de Neurologia (ABN)

Nícollas Nunes Rabelo – MD, PhD, Neurocirurgião, Doutor em ciências pela FMUSP; Membro Titular da SBN e da ABNC

Noel Peixoto Schechtman – MD, Doutorando em Ciências Médicas, Neurocirurgião do Hospital Universitário de Brasília e do Hospital de Base do Distrito Federal – HBDF

Paola Barros Macieski – Acadêmica de Medicina, Universidade Federal de Mato Grosso, Rondonópolis, Mato Grosso, Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANNEC)

Paola Bedin – Acadêmica de Medicina pelo Centro Universitário Maurício de Nassau de Barreiras (UNI-NASSAU), Centro Universitário São Francisco de Barreiras – UNIFASB; Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANNEC)

Patrícia Gabriela Riedel – Acadêmica da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Diretor da Liga de Neurologia e Neurocirurgia da UFRGS (LiNNU)

Patrick Fidyk Fortes – Acadêmico de Medicina da Escola Superior de Ciências da Saúde do DF (ESCS); Presidente da Liga Acadêmica de Neurociências da ESCS (LANCi-ESCS)

Patrick Fredman Sousa Lima – Acadêmico de Medicina, Universidade Federal de Roraima, UFRR, Membro da Liga Acadêmica de Neurociências de Roraima – LANER, Ex-Presidente da LANER (2021-2022); diretor financeiro LANER (2023)

Paulo Henrique Pires de Aguiar – MD, PhD, Neurocirurgião; Professor livre docente em Neurocirurgia pela FMUSP; Pós-Doutorado em Biologia Molecular de Epilepsia; Pós-Doutorando em Neurologia – Neurociências; Professor e orientador permanente de Pós-Graduação em Ciências da Saúde do IAMSPE; Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo-PUC-SP; Professor livre docente da Área de Neurologia; Professor Pesquisador da Faculdade de Medicina do ABC

Paulo Henrique Takatsu de Oliveira – Acadêmico de Medicina, Membro da Liga Acadêmica de Neurociências do UniCEUB

Paulo Moacir Mesquita Filho – MD, MSc, Neurocirurgião, Serviço de Neurologia e Neurocirurgia (SNN) – Passo Fundo, Rio Grande do Sul. Preceptor da Residência de Neurocirurgia – Hospital de Clínicas de Passo Fundo, Professor da Disciplina de Anatomia Humana da Faculdade de Medicina – Universidade de Passo Fundo (UPF), Professor da Disciplina de Técnica Operatória da Faculdade de Medicina – Faculdade Meridional (IMED)

Paulo Valdeci Worm – MD, PhD, Professor de Neurocirurgia da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre, Médico Neurocirurgião do Hospital São José da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, professor colaborador da Liga de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (LiNNC_x-UFCSPA)

Pedro Augusto de Souza Monteiro – Acadêmico de Medicina da Universidade Federal do Oeste da Bahia (UFOB), Diretor de finanças da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UFOB (LANNC/UFOB)

Pedro Guilherme Lima Fonseca Marinho – Acadêmico de Medicina, Membro da Liga de Rondônia

Pedro Henrique Daldegan Couto – Acadêmico de Medicina da Universidade de Brasília UnB; Membro da Neuroliga

Pedro Henrique Valerio Lana

Pedro Igor de Figueiredo Turfíbio – Acadêmico de Medicina do Centro Universitário de Belo Horizonte (UniBH). Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANN) UniBH

Pedro Jatobá Arteiro – Acadêmico de Medicina, Universidade Federal de Pernambuco, Centro de Ciências Médica (CCM-UFPE), Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UFPE (LANN-UFPE)

Pedro Jorge Narezi Camilotti – Acadêmico de Medicina na Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUCPR), Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da PUCPR (LANNC_x)

Pedro Lucas Grangeiro de Sá Barreto Lima – Acadêmico de Medicina pela Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Ceará (UFC); Presidente do Núcleo de Estudos Acadêmicos em Neurocirurgia (NEAN)

Pedro Naves Aguiar Ribeiro – Acadêmico de Medicina, Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde FCMS, PUC/SP; Presidente da Liga de Neurologia Clínica e Cirúrgica de Sorocaba

Pedro Vitor Ferreira Rodrigues – Acadêmico de Medicina pela Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Ceará (UFC); Diretor de extensão do Núcleo de Estudos Acadêmicos em Neurocirurgia (NEAN)

Phatryck Lhoran Pinheiro Ferreira – Acadêmico de Medicina da Faculdade de Medicina de Campos; estagiário do Serviço de Neurocirurgia do Hospital Ferreira Machado; Presidente da Liga Acadêmica de Neurocirurgia da Faculdade de Medicina de Campos (LANCR-FMC)

Rafael de Paula Carrijo – Acadêmico de Medicina no Centro Universitário Governador Ozanam Coelho – UNIFAGOC, Diretor de marketing da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia

Rafael Peron Carapeba – Acadêmico de Medicina pelo Centro Universitário de Várzea Grande, Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Hospital Santa Rosa, Representante Regional Acadêmico da Sociedade Brasileira de Neurocirurgia (Centro-Oeste)

Rafaella Gomes Freitas de Oliveira – Acadêmica de Medicina da Escola Superior de Ciências da Saúde (ESCS); Diretora Científica da Liga Acadêmica de Neurociências da ESCS (LANC_i-ESCS)

Ramon Gonçalves Romano Cruz Ribeiro – MD, Neurocirurgião com pós-graduação e especialização em clínica da dor; Hospital Escola Álvaro Alvim e Hospital Ferreira Machado em Campos dos Goytacazes, RJ

Raphael Bertani de Magalhães – MD, PhD, Neurocirurgião, Fellow em Neurocirurgia Vascular e de Base de Crânio e Doutor em Neurologia, pós-graduando em Dor. Membro titular da SBN, CNS, AANS, International Society for Hydrocephalus and Cerebrospinal Fluid Disorders e da Neurocritical care Society. Docente da Universidade Estácio de Sá, preceptor de Emergências Médicas e do Internato em Neurocirurgia

Raphael Marins Ribeiro – Acadêmico de Medicina, Faculdade Estácio de Sá, Presidente da Liga de Neuroanatomia e Neurocirurgia Estácio de Sá (LiNCES)

Renan Furtado de Almeida Mendes – Acadêmico de Medicina, Universidade Federal da Paraíba – UFPB, Ex-presidente da LIPANI

Renato Bicudo Sardinha – Acadêmico de Medicina pelo Centro Universitário de Várzea Grande, Diretor de Pesquisa da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Hospital Santa Rosa

Renato Vianna Botelho – Acadêmico de Medicina, Curso de Medicina na Universidade Regional de Blumenau, FURB; Diretor de Atividades Extracurriculares da Liga de Neurociências – LAN, FURB

Rhuann Pontes dos Santos Silva – Acadêmico de Medicina, Universidade Católica de Pernambuco (UNICAP), coordenador da região Nordeste da Liga Acadêmica Brasileira de Neurocirurgia – Federação Latino Americana de Sociedades de Neurocirurgia LABN-FLANC

Ricardo de Amoreira Gepp – MD, PhD; Neurocirurgião Pediátrico, Mestrado em Ciências da Saúde e Mestrado em Ciências da Reabilitação; Atual coordenador do serviço de neurocirurgia do Hospital SA-RAH de Brasília; Presidente da Sociedade Brasileira de Neurocirurgia Pediátrica (SBNped)

Ricardo Lopes de Araújo – MD, MSc, doutorando, Neurocirurgião, Universidade de São Paulo e membro da Liga Neuro em Foco

Ricardo Marques Lopes de Araújo – MD, Neurocirurgião, Doutorando em Neurologia pela Universidade de São Paulo, New York Presbyterian Hospital, Mestre em Cirurgia; Membro Titular da SBN, Diretor do Skull Base Approaches Course – New York Presbyterian Hospital; Representante do Governo no MIT – Boston, pela UFRGS

Roberta Beiser de Medeiros e Albuquerque – Acadêmica de Medicina da Universidade Luterana do Brasil (ULBRA), membro diretor da Liga de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (LiNNCx-UFCSPA)

Roberta Zambo Galafassi – Acadêmica de Medicina da Faculdade de Ciências Médicas de Santos; Membership Committee Chair do Walter E Dandy Neurosurgical Student Club Brazil

Roberth de Jesus Carvalho – Acadêmico de Medicina pela Universidade Positivo (UP)

Roberto Alexandre Dezena – MD, MSc, Neurocirurgião, Chefe da Disciplina de Neurocirurgia do HC-UFTM, Coordenador Docente da Liga Acadêmica de Neurocirurgia da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (LANC-UFTM), Uberaba, MG

Robson Luís Oliveira de Amorim – MD, PhD, Neurocirurgião. Doutor em Medicina; Docente na Universidade de São Paulo; Coordenador da Liga Universitária de Neurologia e Neurocirurgia do Amazonas, Manaus, AM

Rodrigo de Assis Massote – Acadêmico de Medicina, Membro da Liga Acadêmica de Neurocirurgia da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (LANC-UFTM), Uberaba, MG

Rodrigo Ferrari Fernandes Naufal – MD, Neurocirurgião e Neuro-oncologista; Doutorando; Hospital Regional de Presidente Prudente, Hospital do Câncer de Presidente Prudente, Santa Casa de Presidente Prudente; Membro titular da SBN e ABNC

Rodrigo Ibañez Tiago – Acadêmico de Medicina da UFMS, Diretor de Extensão da Liga de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal do Mato Grosso do Sul (LANN-UFMS)

Rodrigo Mariano Ribeiro – Acadêmico de Medicina pela Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Ceará (UFC); Diretor de pesquisa do Núcleo de Estudos Acadêmicos em Neurocirurgia (NEAN)

Rodrigo Oliveira Morais – Acadêmico da Universidade de Ribeirão Preto, Diretor de Estágios da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UNAERP

Ronald Gerard Silva – Acadêmico de Medicina, Universidade Federal do Piauí – UFPI – Teresina; membro da Liga Neuro em Foco

Ronald Turetta Bonicenha – Acadêmico de Medicina da Escola Superior de Ciências da Saúde (ESCS); Diretor Científico da Liga Acadêmica de Neurociências da ESCS (LANCi-ESCS)

Ronan Santos Rodrigues – Acadêmico de Medicina da Universidade Estadual do Piauí (UESPI); Membro da Liga Acadêmica de Estudos Neurológicos e Neurocirúrgicos (LAENN UESPI)

Rosiana Feitosa Vieira – Acadêmica de Medicina pela Universidade Federal do Amapá; Secretária da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Amapá – LANNEU

Salma Sarkis Simão – Acadêmica de Medicina, Membro da Liga Acadêmica de Neurociências do UniCEUB

Samir Ale Bark – MD, MSc, Neurocirurgião, Chefe do Serviço de Neurocirurgia do Hospital do Rocio, Professor da Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná e Membro Titular da ABNC, Membro Titular da SBN

Samuel Filipe Mota Martins Dias – Acadêmico de Medicina do Centro Universitário de Belo Horizonte (UniBH). Ex-Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANN) UniBH

Samuel Natal Rodrigues – Acadêmico de Medicina na Universidade do Estado do Amazonas; Membro da Liga Universitária de Neurologia e Neurocirurgia do Amazonas, Manaus, AM

Sarah Lauton Mercadante – Acadêmica de Medicina, Membro da Liga Acadêmica de Neurociências do UniCEUB

Sarah Raquel Martins Rodrigues – Acadêmica de Medicina da Universidade Federal de Pernambuco (UFPE); Membro do Grupo de Aprofundamento de Estudos Neurosurgery Now

Sarah Ricardo Silva Leite – Acadêmica de Medicina, Centro Universitário Tiradentes, Unidade Maceió – Campus Amélia Maria Uchôa; Membro da Liga Alagoana de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de Alagoas – LANNc

Sheila Wayszceyk – Acadêmica de Medicina, Curso de Medicina na Universidade Regional de Blumenau, FURB; Vice-Presidente da Liga de Neurociências – LAN, FURB

Silas Freire Pereira e Silva Júnior – Universidade Estadual do Maranhão, Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Caxias (LANNc)

Simão Lunière Gonçalves – MD, Neurocirurgião, Mestrando em Cirurgia pela UFAM; Docente da Universidade Federal de Roraima, UFRR, neurocirurgião do Hospital Geral de Roraima

Snayla Natyele Costa Fernandes – Acadêmica de Medicina do Centro Universitário Uninovafapi; Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UFPI (LANN-UFPI)

Sofia Costa Muller – Acadêmica da Universidade Feevale, Diretora de Marketing Liga Acadêmica do Cérebro e da Mente da Universidade Feevale (LACEM), Novo Hamburgo, RS

Sthephanie Luiz Ramos – Acadêmica da Universidade Federal de Santa Catarina, Vice-Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de Santa Catarina (LANNC)

Tamires Barbosa da Silva – Acadêmica de Medicina pela Universidade Federal do Amapá; Vice-presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Amapá – LANNEU

Thainá Chimati Felix – Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Oeste da Bahia (UFOB), Diretora de ensino da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UFOB (LANNC/UFOB)

Thais Mitie Ogasawara – Acadêmica da Medicina da Pontifícia Universidade Católica do Paraná – Campus Londrina; Vice-presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Londrina (LANNCiLo)

Thalyta Alves Rodrigues – Acadêmica de Medicina, Universidade Federal do Pará (UFPA); Membro da Liga da Liga acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Estado do Pará – LANNEP

Thamara de Almeida Silva Teodoro – Acadêmica de Medicina da Universidade Federal de Alagoas (UFAL), Membro-fundador e Presidente do Grupo de Aprofundamento de Estudos Neurosurgery Now, Membro-fundador e Embaixadora do Walter E. Dandy Neurosurgical Student Club

Thayane Pantoja Ferreira – Acadêmica de Medicina, Universidade do Estado do Pará – UEPA, Membro da Liga LAPPECC

Thiago de Mendonça Nonato Oliveira – Acadêmico de Medicina, Membro da Liga de Rondônia

Thiago Hanel Dezan – Acadêmico de Medicina da Pontifícia Universidade Católica do Paraná; Membro do Grupo de Aprofundamento de Estudos Neurosurgery Now

Thiago Henrique de Moraes Modesto – MD, Neurocirurgião, Membro da Sociedade Brasileira de Neurocirurgia; Membro da AOSpine; Hospital de Base de Brasília

Thiare Nery da Silva Ataíde – Acadêmica de Medicina, Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos – Brasília, DF; Membro da Liga de Neurociências da UNICEPLAC

Tiago Domingos Teixeira Rincon – Acadêmico de Medicina, Presidente da Liga Acadêmica de Neurocirurgia da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (LANC-UFTM), Uberaba, MG

Uriel Tagle-Vega – Acadêmico de Medicina; Escuela Profesional de Medicina Humana, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Andina del Cusco, Cusco, Perú; Presidente da Liga Acadêmica, Sociedad Peruana de Estudiantes de Neurocirugía y Neurociencias (SOPENN)

Valéria Antezana Salas – Acadêmica de Medicina da Universidade Municipal de São Caetano do Sul (USCS); Diretora Científica da Liga Acadêmica de Neurocirurgia USCS

Vanessa Alves Leite – Acadêmica da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Diretoar da Liga de Neurologia e Neurocirurgia da UFRGS (LiNNU)

Victor Alves Rodrigues de Oliveira – Acadêmico de Medicina da Universidade Federal do Recôncavo da Bahia e Bacharela em Saúde; Diretor de ensino e extensão da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Recôncavo da Bahia

Victoria Faustino da Silva Reis – Acadêmica de Medicina, Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública; Membro sênior da Liga LANA – EBMSP

Victória Maria Peixoto Lima da Costa – Acadêmica da Faculdade de Medicina da Bahia (UFBA); Presidente da Liga Acadêmica de Neurocirurgia da Bahia (LANC-BA)

Victória Rosas Marques – Acadêmica de Medicina na Universidade do Estado do Amazonas; Membro da Liga Universitária de Neurologia e Neurocirurgia do Amazonas, Manaus, AM

Vinícios Biff – Acadêmico de Medicina da Universidade da Região de Joinville (UNIVILLE), Membro da Liga da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da Univille (LANN)

Vinícius Araújo do Vale – Acadêmico de Medicina da Universidade Federal do Piauí (UFPI); Membro da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia da UFPI (LANN-UFPI)

Vinícius Augusto Bazilio da Silva – Acadêmico de Medicina, Curso de Medicina na Universidade Regional de Blumenau, FURB; Tesoureiro da Liga de Neurociências – LAN, FURB

Vinícius Faustino Lima de Oliveira – Acadêmico de Medicina pela Universidade Federal do Amapá; Presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia do Amapá – LANNEU

Vitor Bidu de Souza – Acadêmico de Medicina na Universidade Federal do Amapá UNIFAP; Membro acadêmico bolsista do Projeto UNIFAP nas Comunidades

Vitor Grudka Campbell – Acadêmico de Medicina, Diretor de Marketing da LANN-UniFOA

Vitória Aires Barbosa de Andrade e Borba – Acadêmica de Medicina da Pontifícia Universidade Católica de Goiás; Membro da Liga do Cérebro 2020-2021

Vitória Santa Marinha Flumignan – Acadêmica de Medicina, Faculdade Estácio de Sá, Membro da Liga de Neuroanatomia e Neurocirurgia Estácio de Sá (LiNCES)

Vitória Silveira da Silva – Acadêmica de Medicina, UNIVAG – Centro Universitário Várzea Grande; Vice presidente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia LANN UNIVAG

Viviane Aline Buffon – MD, MSc, Neurocirurgiã, Mestre em Princípios de Cirurgia; Professora de Neuroanatomia e Neurologia do Curso de Medicina da Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná; Vice-Coordenadora da Comissão de Residência Médica do Hospital do Rocio; Supervisora do Programa de Residência Médica em Neurocirurgia do Hospital do Rocio; Membro Titular da ABNc e SBN

Yan Barbosa de Oliveira Rosa – Acadêmico da Universidade do Estado de Mato Grosso e Diretor de ensino da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia de Cáceres

Esta obra foi composta em DINschrift e Nunito Sans
e impressa por Referência Gráfica sobre papel
Couché Fosco 90 g/m² para Academia Brasileira de Neurocirurgia



NEUROCIRURGIA

GUIA PRÁTICO PARA O ESTUDANTE DE MEDICINA

Com a proposta de ser uma ferramenta rápida de consulta ao acadêmico de Medicina, este livro contempla os principais temas da Neurocirurgia. Cada capítulo apresenta uma abordagem em tópicos, detalhando desde o quadro clínico até o tratamento cirúrgico. Além disso, cada tema é sintetizado em um fluxograma, permitindo ao leitor revisar rapidamente diversos assuntos em Neurocirurgia.

André Giacomelli Leal

APOIO

