

Transtorno de aprendizagem e alteração cognitiva secundária a hidrocefalia por estenose do aqueduto de Sylvius. Relato de caso*

Learning disorder and cognitive impairment secondary to hydrocephalus due to stenosis of aqueduct of Sylvius. Case report

Rafael Denadai¹, Tânia Maria da Silva Novaretti², Dionísio Figueiredo Lopes³, Marley Francisco Mendes³, José Edson da Silva Cavalcante⁴

*Recebido do Serviço de Residência em Neurocirurgia do Hospital Santa Mônica. Aparecida de Goiânia, GO.

RESUMO

JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS: A estenose do aqueduto de Sylvius é responsável por um terço dos casos congênitos de hidrocefalia. A hipertensão intracraniana com consequente dilatação ventricular pode comprometer o desenvolvimento neuropsicomotor. Em crianças em idade escolar com alterações cognitivas ou comportamentais de início recente, sem causa aparente, este é um diagnóstico a ser pensado. Exames de imagem são fundamentais para a confirmação diagnóstica. Com tratamento adequado é esperada evolução favorável. O objetivo deste estudo foi relatar um caso de hidrocefalia por estenose do aqueduto de Sylvius como causa de transtorno de aprendizagem e alteração cognitiva e discutir seus aspectos clínicos, evolutivos e terapêuticos, ressaltando a importância da avaliação criteriosa de alterações neuropsiquiátricas em crianças em idade escolar.

RELATO DO CASO: Paciente do sexo masculino, 10 anos, apresentando quadro progressivo de baixo rendimento escolar, déficit de concentração e compreensão, apatia e isolamento social há cinco meses. Após o diagnóstico de hidrocefalia por estenose do aqueduto de Sylvius foi submetido à cirurgia para derivação líquórica ventrículo peritoneal, evoluindo com melhora progressiva.

CONCLUSÃO: Os efeitos da hidrocefalia em crianças podem

comprometer o desenvolvimento cerebral, portanto, o diagnóstico precoce, a fim de instituir a terapêutica adequada, são essenciais para a reabilitação neuropsicomotora nesses pacientes.

Descritores: Aprendizagem, Aqueduto cerebral, Cognição, Hidrocefalia, Neurocirurgia.

SUMMARY

BACKGROUND AND OBJECTIVES: Sylvius aqueduct stenosis accounts for one third of congenial hydrocephalus cases. Intracranial hypertension with subsequent ventricular dilatation may impair neuro-psychomotor development. In school-aged children with cognitive and/or behavioral alterations of recent onset, without apparent cause, this is a diagnosis to be considered. Imaging tests are of crucial importance for diagnostic confirmation. Favorable outcomes are expected with an effective treatment. The aim of this study was to report a case of hydrocephalus due to Sylvius aqueduct stenosis as a cause of learning disorders and cognitive impairment and to discuss its clinical, evolutionary and therapeutic aspects, emphasizing the importance of a careful assessment of neuropsychiatric alterations in school-aged children.

CASE REPORT: A 10-year-old male patient that presented progressive history of poor academic performance, deficits of concentration and comprehension, apathy and social isolation for five months. The diagnosis was hydrocephalus due to Sylvius aqueduct stenosis; the patient underwent ventriculoperitoneal shunting surgery and there was significant improvement.

CONCLUSION: The effects of hydrocephalus in children can impair brain development; therefore, early diagnosis to institute appropriate therapy is essential for neuro-psychomotor rehabilitation in these patients.

Keywords: Cerebral aqueduct, Cognition, Hydrocephalus, Learning, Neurosurgery.

INTRODUÇÃO

Defini-se hidrocefalia como aumento da quantidade de líquido cefalorraquidiano (LCR) dentro da caixa craniana, principalmente nas cavidades ventriculares¹⁻⁴. A etiologia é variável e depende da faixa etária acometida^{1,4-7}. Dos dois aos 12 anos, predominam processos expansivos, infecções do sistema nervoso central, hemorragia, malformação de Arnold-Chiari ou estenose do aqueduto de Sylvius¹.

1. Médico Estagiário da Faculdade de Medicina da Universidade de Marília (UNIMAR). Marília, SP, Brasil

2. Professora Doutora Assistente de Neurologia da Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita Filho (UNESP). Marília, SP, Brasil

3. Residentes do Serviço de Neurocirurgia do Hospital Santa Mônica. Aparecida de Goiânia, GO, Brasil

4. Professor Doutor Titular do Departamento de Neurocirurgia da Universidade Federal de Goiás (UFG); Chefe do Serviço de Residência em Neurocirurgia do Hospital Santa Mônica. Aparecida de Goiânia, GO, Brasil

Apresentado em 12 de janeiro de 2011

Aceito para publicação em 27 de junho de 2011

Conflito de interesse: Nenhum / Fonte de fomento: nenhuma

Endereço para correspondência:

Dr. Rafael Denadai

Rua Paula Fabiana Tudela, 161

17516-707 Marília, SP

Tel. (55 14) 34535456

E-mail: silva.rdp@hotmail.com

© Sociedade Brasileira de Clínica Médica

As manifestações clínicas dependem da idade das crianças. Após o fechamento das suturas cranianas, que ocorre a partir dos dois anos de idade, as manifestações mais frequentes são visuais, com papiledema e perda gradual da visão. Também é encontrado distúrbio hipotalâmico, transtorno de aprendizagem e atraso do desenvolvimento neuropsicomotor^{1,6}. Em alguns casos, as alterações neuropsiquiátricas são de difícil diagnóstico. Quando a hidrocefalia é tratada precocemente deixa pouca ou nenhuma seqüela^{1,3,4,6}.

O objetivo deste estudo foi relatar um caso de hidrocefalia por estenose do aqueduto de Sylvius como causa de transtorno de aprendizagem e alteração cognitiva e discutir seus aspectos clínicos, evolutivos e terapêuticos, ressaltando a importância da avaliação criteriosa de alterações neuropsiquiátricas em crianças em idade escolar.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 10 anos, branco, estudante, procurou o serviço de Neurologia e Neurocirurgia do Hospital Santa Mônica com quadro de transtorno de aprendizagem e alteração cognitiva há cinco meses. A mãe relatou piora progressiva no rendimento escolar, associado à falta de concentração, esquecimento, dificuldade de compreensão, apatia e isolamento social.

Cinco outros profissionais avaliaram o paciente. No atendimento pediátrico foi pesquisada a função tireoideana, que foi normal; em consulta com psicólogo e psicopedagoga foram constatados distúrbio familiar e diminuição da agilidade; a avaliação por otorrinolaringologista e endocrinologista nada detectaram de anormal ou que justificasse o déficit. Não houve maior busca pelo diagnóstico etiológico.

Um mês após o início do quadro passou a apresentar zumbidos, alteração de marcha (dois meses após o início do quadro) e episódios de queda da própria altura (quatro meses após o início do quadro) sendo encaminhado ao serviço de Neurologia. O exame neurológico na ocasião mostrava sinal de Romberg e ataxia de marcha. O fundo de olho mostrou papiledema bilateral. Não houve alterações no restante do exame neurológico, incluindo a avaliação dos nervos cranianos, sinais meníngeos e sistemas motor e sensitivo.

Ressonância nuclear magnética de encéfalo evidenciou importante dilatação ventricular supratentorial (Figura 1), conseqüente a estenose aquedutal causada por dois septos grossos em seu interior, medindo cerca de 3 mm o primeiro e aproximadamente 1,5 mm o segundo (Figura 2), associado a transudação liquórica.

Foi submetido à cirurgia para derivação liquórica ventrículo-peritoneal com interposição de válvula de média pressão. Após 24 horas da cirurgia apresentou quadro de delírio e confusão mental. A tomografia de crânio realizada em seguida não demonstrou alterações. Clinicamente com o passar dos dias foi apresentando melhora da ataxia de marcha, sendo liberado no 4º dia de pós-operatório. Os sintomas neurológicos melhoraram durante o seguimento ambulatorial, e após 1,5 anos da cirurgia o paciente apresentava desenvolvimento neuropsicomotor normal, para a idade e rendimento escolar normal.

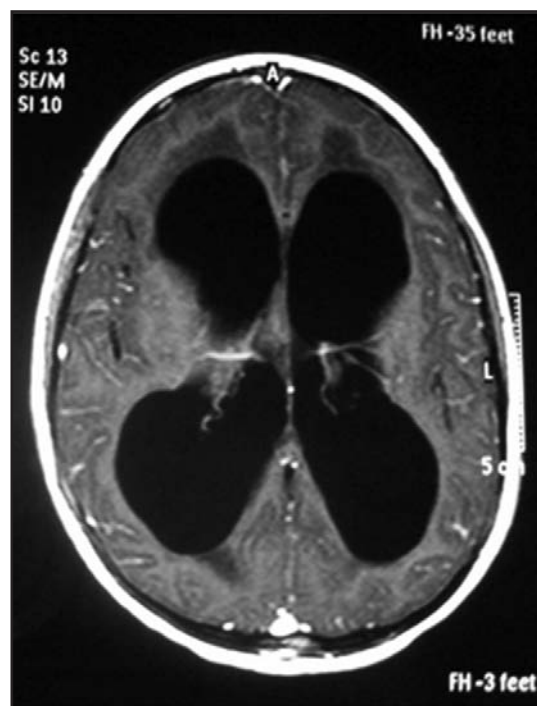


Figura 1 – Ressonância nuclear magnética de crânio ponderada em T1 demonstrando importante dilatação ventricular supratentorial.

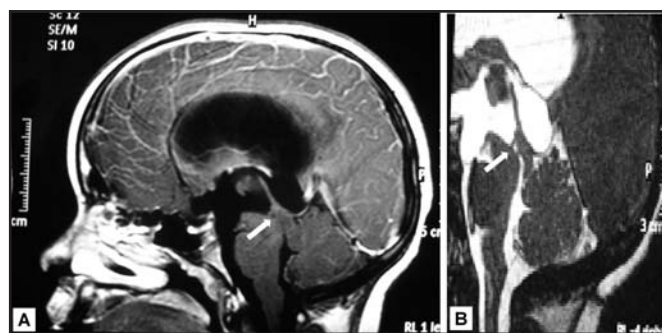


Figura 2 – Ressonância nuclear magnética de crânio (A) ponderada em T1 e (B) ponderada em T2 evidenciando estenose aquedutal causada por dois septos (setas) medindo cerca de 3 mm o primeiro e cerca de 1,5 mm o segundo.

DISCUSSÃO

A dificuldade de aprendizado é um importante problema escolar e social nos dias atuais. As estatísticas mundiais indicam prevalência de 15% a 20% no primeiro ano, chegando até 30% a 50% nos primeiros seis anos de escolaridade, tornando-se assim, uma das principais causas de encaminhamento para consulta neuropediátrica na idade escolar⁸.

O diagnóstico do transtorno de aprendizagem abarca dificuldades na leitura, escrita e matemática isoladamente ou associadas e costuma ser feito da fase pré-escolar até o início da alfabetização^{9,10}.

Quando uma criança apresenta dificuldades escolares após um período de sucesso impõe-se a investigação de causas primárias que possam justificar os achados: transtornos neurológicos sensoriais e/ou motores, acuidade auditiva e visual, condições negativas da escola, bilinguismo, absenteísmo, baixa condição socioeconômica e cultural, problema da estrutura familiar, doenças

crônicas como artrite, asma e uso de medicamentos¹¹.

Na hidrocefalia há um aumento da quantidade de LCR nas cavidades ventriculares^{1-4,6}. Sua incidência global é desconhecida¹, sendo predominante no sexo masculino, prevalecendo em lactentes até seis meses de vida⁶. Tem como principal consequência clínica imediata a hipertensão intracraniana⁶.

Quanto à fisiopatologia pode ser subdividida em três formas: 1) consequente a distúrbios da produção do LCR forma mais rara, em que papilomas e carcinomas do plexo coroide secretam LCR em excesso; 2) causada por distúrbios na circulação do LCR resultante da obstrução das vias de drenagem nos ventrículos através das vilosidades aracnoideas, por tumores, hemorragias, malformações congênicas e infecções; 3) desencadeada por má absorção do LCR, como a síndrome da veia cava superior¹.

Quanto à dinâmica líquórica pode ser classificada em: A) não comunicante ou obstrutiva, onde não há comunicação entre o sistema ventricular e o espaço subaracnóideo, sendo a causa mais comum o bloqueio no aqueduto; B) comunicante ou não obstrutiva, em que a reabsorção de LCR esta prejudicada no espaço subaracnóideo^{1,4}. A causa mais comum deste grupo são as hidrocefalias pós-infecciosas e pós-hemorragicas¹.

Conforme a faixa etária a etiologia é variável^{1,4,6}. Espinha bífida, anóxia-hipóxia, estenose do aqueduto, prematuridade e o baixo peso ao nascer com hemorragia ventricular são fatores de risco para desencadear hidrocefalia⁴. Dos dois aos 12 anos, por exemplo, processos expansivos, principalmente aqueles intraventriculares ou paraventriculares como craniofaringioma, tumores da pineal, tumores de fossa posterior (meduloblastoma, astrocitoma, ependimoma, etc.), infecções do sistema nervoso central (meningites), hemorragia, malformação de Arnold-Chiari ou estenose do aqueduto também são causas de hidrocefalia¹. Especificamente, a estenose do aqueduto primária (ou pura) é considerada uma rara causa de hidrocefalia^{5,12}, correspondendo a 2,2% dos casos de estudo que avaliou 234 crianças⁵. De acordo com o *International Infant Hydrocephalus Study*¹² foi reportado apenas um caso por ano em cada país (dos 38 países participantes).

Quanto ao momento determinante das dilatações ventriculares podem ser congênicas ou adquiridas^{1,4}. Aproximadamente 55% são congênicas¹, e tem predominância na infância, o restante é adquirido, geralmente ocorre em adultos³. A estenose do aqueduto é responsável por aproximadamente um terço dos casos congênicos⁶. Na obstrução congênita, o lúmen do aqueduto está ausente, às vezes mal formado, ou com múltiplas bridas tênues de disposição irregular¹³. Na obstrução adquirida encontram-se resíduos de epêndima e reação glial em seu lúmen¹³.

No caso do presente estudo, o diâmetro do aqueduto determinado por exame de ressonância magnética ficou em torno de 0,15 cm². Em uma série¹³ as porções mais estreitas do aqueduto estavam em torno de 0,5 cm², tendo sido considerado como anormal um lúmen abaixo de 0,15 cm².

Neste caso, a hidrocefalia foi determinada pela estenose do aqueduto e referida como obstrutiva e congênita, uma vez que não houve detecção de nenhuma doença infecciosa, inflamatória ou parasitária, após o nascimento e, o estudo pela ressonância magnética mostrou septos grosseiros em seu interior.

O atraso no início dos sintomas ocorre devido a quebra do equilíbrio da dinâmica líquórica, à custa de fatores intrínsecos e extrínse-

cos. Alguns autores⁷ relataram que a estenose pode ser resultado, ao invés da causa de hidrocefalia, propondo que fatores atuantes distalmente ao aqueduto prejudicam a circulação do LCR ou sua reabsorção, causando uma dilatação ventricular progressiva com deslocamento descendente do tentório. Tanto o mesencéfalo quanto o aqueduto ficam expostos a uma compressão causada pela expansão dos lobos temporais, elevando com isso a pressão intracraniana, e determinando o início dos sintomas. Outro mecanismo proposto, demonstrado pela comparação da estenose pré e após *shunt* através de ventriculografia, evidenciou claramente a descida do terceiro ventrículo antes da inserção do *shunt*, e a sua subida para posição normal após a operação⁷. Se um dos mecanismos citados for viável, o grau da obstrução aqueductal pode flutuar; o que conta para um atraso no início dos sintomas nas crianças com este quadro⁷. Tal fato pode explicar o início tardio dos sintomas no paciente do caso em questão.

As manifestações clínicas dependem da idade das crianças. Naquelas em que as suturas ainda não estão fechadas o que chama atenção é o aumento do perímetro cefálico. Após o fechamento, que ocorre a partir dos dois anos de idade, os pacientes podem evoluir com papiledema, perda gradual da visão, distúrbio hipotalâmico, transtorno de aprendizagem e atraso do desenvolvimento neuropsicomotor^{1,6}. Quando tais manifestações são discretas o diagnóstico é retardado por meses ou anos e as sequelas por vezes são irreversíveis, especialmente naquelas crianças com quadro neuropsiquiátrico, como no presente caso.

Já foi bem demonstrado que dilatação ventricular e hipertensão intracraniana interferem no aprendizado^{4,14,15}. A avaliação de 59 pacientes com hidrocefalia tratados cirurgicamente através de *shunt* demonstrou que dilatação ventricular esteve relacionada com déficit no quociente intelectual¹⁴.

Dificuldade no desempenho acadêmico em crianças com hidrocefalia é frequente e persistente, mesmo com o bom funcionamento dos *shunts*⁴. Em estudo¹⁵ que avaliou 82 crianças com hidrocefalia, diagnosticadas e acompanhadas na primeira infância, após serem submetidas à derivação líquórica, foi demonstrado déficit cognitivo em 58,5% dos casos.

Embora a habilidade visual esteja preservada, muitas crianças podem sofrer com perturbações visuais, motoras, ou alterações do comportamento não linguístico⁴. A habilidade verbal, por vezes, está intacta, mas nota-se distúrbios de linguagem, principalmente à nível do discurso⁴. Também foram encontradas discrepâncias entre inteligência não verbal (menos desenvolvida) e inteligência verbal⁴. Dados referentes à ocorrência de problemas de comportamento em crianças com hidrocefalia são limitados. Alguns autores relataram que na fase que antecedeu as derivações ventriculares quase 2/3 dos pacientes em idade escolar portadores de hidrocefalia, com ou sem retardo mental, tinham problemas comportamentais significativos⁴. Uma série que avaliou 81 crianças reportou que somente aquelas com hidrocefalia e retardo mental tiveram problemas comportamentais em relação as que não tinham retardo mental¹⁶.

Em estudo que acompanhou 78 pacientes com estenose de aqueduto, 68% dos pacientes puderam cursar normalmente a escola e ter empregos, apesar de alguns apresentarem anormalidades motoras. Já 8% ficaram dependentes de seus cuidadores. Deste grupo apenas 45% dos pacientes evidenciaram um de-

envolvimento motor e cognitivo normal¹⁷. Outra série avaliou 59 portadores de hidrocefalia tratados com *shunt*, naqueles com hidrocefalia não comunicante foi observado maior QI quando comparados ao restante do grupo, portadores de outras causas de hidrocefalia¹⁴.

Quanto maior o tempo para o diagnóstico, maior é a dilatação ventricular e conseqüentemente maior serão as lesões encontradas, portanto, o tratamento deve ser objetivo e ter como finalidade o impedimento de lesões irreversíveis no cérebro destas crianças, possibilitando que áreas com potencial de reversibilidade se recuperem⁴. O melhor momento para se iniciar o tratamento é aquele do diagnóstico, já que lesões irreversíveis podem ocorrer a medida que o tempo passe^{2,4}.

Assim, o diagnóstico precoce ou a suspeita destas anormalidades implicaria sistematicamente numa investigação neuroradiológica, especificamente a ressonância magnética^{2,18}.

A opção na correção da hidrocefalia conseqüente a estenose do aqueduto é a derivação ventrículo-peritoneal com interposição de válvula. O advento de válvulas programáveis tem evitado complicações quando há drenagem excessiva de LCR^{2,6}. A taxa de mortalidade antes da introdução desta cirurgia era cerca de 50%, e atualmente encontra-se em torno de 5% a 10%^{2,4}. Além disto, através de ensaios clínicos e experimentais demonstrou-se que a redução da pressão intracraniana, a redução da dimensão ventricular e a recuperação estrutural da anatomia, acabam por melhorar o funcionamento neuroquímico e cognitivo dos pacientes⁴. Também há evidência de que após o *shunt* houve melhora no funcionamento neuropsicológico, e que seis meses após a cirurgia são encontradas melhorias significativas no campo da memória visual e verbal, coordenação motora e cognição^{4,14}.

Novos estudos com rigoroso protocolo científico se fazem necessários, a fim de diminuir as dúvidas remanescentes quanto aos fatores de risco que potencialmente interferem na integridade neurológica dos pacientes portadores de hidrocefalia.

CONCLUSÃO

Os efeitos da hidrocefalia em crianças podem comprometer o desenvolvimento cerebral, portanto, o diagnóstico precoce, a fim de instituir a terapêutica adequada, são essenciais para a reabilitação neuropsicomotora nesses pacientes. Desta forma, crianças em idade escolar que apresentem déficit cognitivo ou comportamental sem causa aparente devem ser investigadas para exclusão de doenças neurológicas, que são potencialmente curáveis por procedimentos cirúrgicos ou não. Não se deve correlacionar tais distúrbios a problemas familiares ou outros quaisquer, sem que seja feita investigação criteriosa. Esta criança foi diagnosticada somente quando alterações motoras apareceram, o que retardou o tratamento adequado e aumentou o risco de sequelas.

REFERÊNCIAS

1. Rizvi R, Anjum Q. Hydrocephalus in children. *J Pak Med Assoc* 2005;55(11):502-7.
2. Persson EK, Anderson S, Wiklund LM, et al. Hydrocephalus in children born in 1999-2002: epidemiology, outcome and ophthalmological findings. *Childs Nerv Syst* 2007;23(10):1111-8.
3. Mori K, Shimada J, Kurisaka M, et al. Classification of hydrocephalus and outcome of treatment. *Brain Dev* 1995;17(5):338-48.
4. Mataró M, Junqué C, Poca MA, et al. Neuropsychological findings in congenital and acquired childhood hydrocephalus. *Neuropsychol Rev* 2001;11(4):169-78.
5. Massimi L, Paternoster G, Fasano T, et al. On the changing epidemiology of hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 2009;25(7):795-800.
6. Jucá CEB, Lins Neto A, Oliveira RS, et al. Treatment of hydrocephalus by ventriculoperitoneal shunt: analysis of 150 consecutive cases in the Hospital of the Faculty of Medicine of Ribeirão Preto. *Acta Cir Bras* 2002;17(Suppl 3):59-63.
7. Gallagher AC, Trounce JQ. Cerebral aqueduct stenosis presenting with limb pain. *Dev Med Child Neurol* 1998;40(5):349-51.
8. Rotta NT, Ritter VF. Transtornos da aprendizagem. In: Rotta NT, Ohweiler L, Riesgo RS, (editors). *Rotinas em neuropediatria*. Porto Alegre: Artmed; 2005. p. 141-6.
9. Landerl K, Moll K. Comorbidity of learning disorders: prevalence and familial transmission. *J Child Psychol Psychiatry* 2010;51(3):287-94.
10. Hogan TP, Thomson JM. Epilogue to Journal of Learning Disabilities special edition "Advances in the early detection of reading risk". Future advances in the early detection of reading risk: Subgroups, dynamic relations, and advanced methods. *J Learn Disabil* 2010;43(4):383-6.
11. Yildiz OK, Segment H, Oztoprak I, et al. Posterior reversible encephalopathy and alexia without agraphia in a patient with Hashimoto's encephalopathy. *Neurol Sci* 2010;31(4):523-5.
12. Sgouros S, Kulkarni AV, Constantini S. The International Infant Hydrocephalus Study: concept and rationale. *Childs Nerv Syst* 2006;22(4):338-45.
13. Friede RL, (editor). *Developmental neuropathology*. New York/Vienna: Springer-Verlag; 1975. p. 203-29.
14. Proceedings of the Society of British Neurological Surgeons: the 93rd meeting of the Society of British Neurological Surgeons was held in conjunction with the Deutsche Gesellschaft für Neurochirurgie and the Nederlandse Vereniging van Neurochirurgen in West Berlin from 4 to 6 May 1978. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1978;41(11):1048-54.
15. Kliemann SE, Rosemberg S. Shunted hydrocephalus in childhood: an epidemiological study of 243 consecutive observations. *Arq Neuropsiquiatr* 2005;63(2B):494-501.
16. Fernell E, Gillberg C, von Wendt L. Behavioural problems in children with infantile hydrocephalus. *Dev Med Child Neurol* 1991;33(5):388-95.
17. Villani R, Tomei G, Gaini SM, et al. Long-term outcome in aqueductal stenosis. *Childs Nerv Syst* 1995;11(3):180-5.
18. Algin O, Hakyemez B, Parlak M. Phase-contrast MRI and 3D-CISS versus contrast-enhanced MR cisternography on the evaluation of the aqueductal stenosis. *Neuroradiology* 2010;52(2):99-108.