

Anomalias no Desenvolvimento do Sistema Nervoso Central

Cisto Aracnoide

Definição e Características Gerais

O **cisto aracnoide** é uma lesão congênita resultante de uma divisão ou duplicação da membrana aracnoide, formando uma cavidade preenchida por **líquor** ou um fluido semelhante ao líquor. Esta lesão não se comunica com os ventrículos nem com o espaço subaracnoide adjacente. Embora geralmente unilocular, pode apresentar septações. Caracteristicamente, os cistos aracnoides não exercem efeito de massa significativo, podendo, no entanto, causar um abaulamento ou **assimetria craniana** devido à sua natureza congênita e crescimento lento ao longo do desenvolvimento ósseo, sem desvio agudo de estruturas da linha média.

Epidemiologia e Localização

Os cistos aracnoides são as lesões benignas intracranianas mais comuns, frequentemente diagnosticados incidentalmente em exames de neuroimagem realizados por outras razões, como cefaleia ou trauma. Correspondem a aproximadamente 1% de todas as massas intracranianas. Estudos de autópsia indicam uma prevalência de cerca de 5 casos por 1000 indivíduos. Observa-se uma maior frequência no sexo masculino, numa proporção de 4:1 em relação ao feminino, e uma tendência, ainda que não universalmente confirmada em todos os casos, para ocorrência no lado esquerdo do crânio. As localizações mais frequentes incluem a **fossa média** (sendo este o local mais comum, como ilustrado em exemplos imagiológicos), o **ângulo pontocerebelar**, a **cisterna quadrigeminal**, a **região suprasselar** e o **vérnis cerebelar**.

Fisiopatologia e História Natural

A origem do cisto aracnoide está relacionada a uma anomalia na clivagem da membrana aracnoide durante o desenvolvimento embrionário, resultando no aprisionamento de líquor dentro de uma cavidade formada por essa duplicação. Tipicamente, os cistos aracnoides são lesões estáticas que não apresentam crescimento ao longo do tempo. A maioria permanece assintomática durante toda a vida do indivíduo.

Manifestações Clínicas

Embora a maioria dos cistos aracnoides seja **assintomática**, alguns podem manifestar-se clinicamente. Os sintomas, quando presentes, podem incluir sinais de **hipertensão intracraniana** (cefaleia, vômitos, papiledema), **crises convulsivas** e **protrusão focal do crânio**, especialmente em crianças, onde o cisto pode causar uma deformidade óssea visível. Raramente, podem mimetizar sinais e sintomas de uma lesão expansiva. Uma complicação aguda, embora infrequente, é a **ruptura do cisto** ou **hemorragia intracística**, muitas vezes precipitada por trauma craniano, mesmo de baixa intensidade. Nesses casos, pode ocorrer uma deterioração neurológica súbita, com cefaleia intensa e outros déficits focais, como observado em pacientes que sofrem sangramento para o espaço subdural após a ruptura de um cisto temporal.

Diagnóstico por Imagem

Na **tomografia computadorizada (TC)**, o cisto aracnoide apresenta-se como uma massa cística bem delimitada, com bordas livres, não calcificada, e com densidade idêntica à do líquor. Crucialmente, **não há realce após a administração de contraste** intravenoso. Pode haver **remodelagem óssea** adjacente, evidenciando a natureza crônica da lesão. A **ressonância magnética (RM)** oferece maior detalhamento da parede do cisto e confirma o conteúdo liquórico, que aparece hipointenso em T1 e **hiperintenso em T2**, similar ao líquor nos ventrículos e espaços subaracnoides. A RM também é útil para diferenciar cistos aracnoides de outras lesões císticas, como cistos neoplásicos, que podem ter conteúdo proteico ou características de parede distintas. A ventriculomegalia pode estar associada, sendo mais frequente em cistos localizados na região supratentorial.

Tratamento e Seguimento

O tratamento do cisto aracnoide é indicado **apenas quando sintomático**. Cistos assintomáticos, descobertos incidentalmente, geralmente não requerem intervenção cirúrgica nem seguimento imágológico regular, diferentemente de lesões tumorais. Em casos de diagnóstico inicial, pode-se optar por um exame de controle após 6 meses a 1 ano para confirmar a estabilidade da lesão. Se não houver crescimento ou surgimento de sintomas, o seguimento pode ser descontinuado. Para cistos sintomáticos, as opções terapêuticas incluem:

- **Derivação cistoperitoneal:** Consiste na colocação de um cateter no interior do cisto, conectado a um sistema de drenagem que desvia o líquor para a cavidade peritoneal. Frequentemente, utiliza-se um cateter sem válvula ou com válvula de baixa pressão, pois válvulas de pressão normal podem não ser eficazes para drenar o conteúdo cístico. Esta abordagem pode levar à redução progressiva do volume do cisto, aliviando o efeito de massa, como demonstrado em casos de grandes cistos temporais sintomáticos com desvio de linha média.
- **Drenagem por aspiração:** Realiza-se uma trepanação craniana e aspira-se o conteúdo do cisto. Há risco de recidiva, dado que a membrana cística permanece.
- **Fenestração:** Criação de aberturas na parede do cisto, comunicando-o com o espaço subaracnoide adjacente ou cisternas, permitindo a livre circulação do líquor e prevenindo o reacúmulo. Este procedimento pode ser realizado por craniotomia aberta ou, cada vez mais frequentemente, por via **endoscópica**, que é menos invasiva. A ressecção completa da cápsula cística, quando não aderida a estruturas neurais ou vasculares importantes, também é uma opção.

Cisto Aracnoide Espinal

Cistos aracnoides também podem ocorrer no **canal espinhal**, sendo mais comuns na **coluna torácica** e geralmente localizados dorsalmente à medula espinhal. Assim como os cistos cranianos, a maioria é assintomática. Quando sintomáticos, podem causar compressão medular ou radicular. O tratamento, se necessário, usualmente envolve a **fenestração** ou ressecção da parede do cisto que não está em contato com a medula espinhal, visando descomprimir as estruturas neurais. A aspiração por agulha é raramente realizada.

Lipoma Intracraniano

Características e Etiologia

O **lipoma intracraniano** é uma lesão benigna rara, consistindo em um tumor de tecido adiposo maduro. Sua incidência é estimada em aproximadamente 8 casos por 10.000. Acredita-se que sua origem esteja relacionada a um desenvolvimento anômalo durante a **involução das meninges primitivas**. Frequentemente localiza-se na **linha média**, como na cisterna quadrigeminal ou corpo caloso, e pode estar associado a outras malformações congênitas.

Manifestações Clínicas e Diagnóstico

Geralmente, os lipomas intracranianos são **achados incidentais** e assintomáticos. Tornam-se sintomáticos apenas quando atingem grandes dimensões ou comprimem estruturas adjacentes, podendo causar cefaleia, crises convulsivas ou hidrocefalia, dependendo da sua localização. Em exames de imagem, como TC e RM, a lesão apresenta características de **gordura**, sendo hipodensa na TC e hiperintensa em T1 e T2 (com supressão de sinal em sequências de supressão de gordura) na RM, distinguindo-se do líquor e de outras lesões.

Tratamento

O tratamento cirúrgico para lipomas intracranianos é **raramente indicado**, reservando-se para casos sintomáticos e refratários ao tratamento conservador. Na maioria dos casos, a conduta é expectante, com acompanhamento clínico e imagiológico, se necessário.

Malformação de Chiari

Malformação de Chiari Tipo I: Definição e Fisiopatologia

A **malformação de Chiari tipo I** é uma anomalia congênita da junção craniocervical caracterizada pela **herniação das tonsilas cerebelares** inferiormente, através do forame magno, em direção ao canal cervical (geralmente > 5 mm abaixo da linha basion-opisthion em adultos). Essa herniação pode obstruir o fluxo normal do **líquor** no forame magno, levando ao seu acúmulo na cavidade craniana. Consequentemente, pode ocorrer **hidrocefalia** (em 7-9% dos pacientes com Chiari I e siringomielia) e **siringomielia** (dilatação do canal central da medula espinhal devido ao acúmulo de líquor, presente

em cerca de 30% dos casos de Chiari I).

Malformação de Chiari Tipo I: Epidemiologia e Etiologia

A epidemiologia da Chiari tipo I mostra um discreto predomínio no sexo masculino, sem grande significância clínica. Embora seja uma malformação congênita, os sintomas podem manifestar-se tardivamente, com uma média de idade de início dos sintomas em torno de 41 anos, e um tempo médio de duração dos sintomas até o diagnóstico de aproximadamente 3 anos. As causas da Chiari tipo I podem incluir:

- **Fossa posterior pequena:** Uma fossa posterior constitucionalmente pequena pode predispor à herniação tonsilar.
- **Lesões expansivas intracranianas:** Tumores, hematomas ou outras lesões que aumentam a pressão intracraniana podem causar herniação tonsilar adquirida.
- **Derivação lomboperitoneal:** A drenagem excessiva de líquor pode criar um gradiente de pressão que traciona as tonsilas cerebelares inferiormente, sendo uma causa adquirida.
- **Anomalias da coluna cervical superior:** Malformações ósseas na transição craniocervical podem contribuir para o quadro.

Malformação de Chiari Tipo I: Aspectos Clínicos

Até 30% dos indivíduos com Chiari tipo I podem ser **assintomáticos**, com o diagnóstico sendo um achado incidental. Quando sintomática, as manifestações podem decorrer da hidrocefalia, da siringomielia, da compressão do tronco encefálico ou do bloqueio da circulação líquórica. A **cefaleia suboccipital** é o sintoma mais comum (cerca de 69% dos casos), frequentemente exacerbada por manobras de Valsalva. Pode ser intermitente, ocorrendo quando o bloqueio líquórico se acentua. Outros sintomas e síndromes incluem:

- **Síndrome de compressão do forame magno:** Ataxia, déficits sensitivos e motores, paralisia de pares cranianos baixos (IX, X, XI, XII) e sinais cerebelares.
- **Síndrome medular cervical (devido à siringomielia):** **Algo frequentemente cobrado em provas é a anestesia em manto** (perda de sensibilidade termoalgésica com preservação do tato vibratório e propriocepção, afetando os ombros e membros superiores de forma simétrica), hipoestesia nos membros superiores e cintura escapular, fraqueza muscular e sinais de acometimento de tratos longos.
- **Síndrome cerebelar:** Ataxia, disartria, nistagmo.

- Fraqueza muscular.

Malformação de Chiari Tipo I: Diagnóstico

O diagnóstico da malformação de Chiari tipo I é primariamente realizado por **ressonância magnética (RM)** da transição craniocervical e encéfalo, que demonstra a herniação tonsilar e possíveis complicações associadas como siringomielia e hidrocefalia. A RM também permite o **estudo do fluxo liquórico** (Cine-RM ou phase-contrast MRI), que pode caracterizar o grau de obstrução no forame magno. Radiografias simples podem mostrar anomalias ósseas da junção craniocervical (como as avaliadas pelas linhas de Chamberlin), mas têm papel limitado atualmente. A tomografia computadorizada (TC) é menos eficaz para avaliar a fossa posterior devido a artefatos ósseos.

Malformação de Chiari Tipo I: Tratamento

O manejo da malformação de Chiari tipo I depende da presença e gravidade dos sintomas:

- **Pacientes assintomáticos ou com sintomas leves e estáveis:** Podem ser manejados com observação e acompanhamento clínico.
- **Pacientes sintomáticos:** O tratamento cirúrgico é geralmente indicado, idealmente nos primeiros dois anos do início dos sintomas para evitar danos neurológicos permanentes. O objetivo da cirurgia é **descomprimir a junção craniocervical**, aliviar a compressão sobre o tronco encefálico e o cerebelo, e restaurar a circulação liquórica. O principal benefício é evitar a progressão da doença.

A técnica cirúrgica mais comum é a **descompressão da fossa posterior**, que envolve:

1. **Craniectomia suboccipital:** Ressecção da porção inferior do osso occipital, alargando o forame magno.
2. **Laminectomia de C1** (e por vezes C2): Remoção do arco posterior da primeira vértebra cervical.
3. **Duroplastia:** Abertura da dura-máter e inserção de um enxerto (ex: pericárdio bovino, fáscia lata autóloga, fáscia muscular local ou material sintético) para ampliar o espaço dural. A simples remoção óssea sem duroplastia pode não ser suficiente para aliviar a compressão neural, similarmente ao observado em hematomas subdurais crônicos.

Este procedimento visa criar mais espaço para as estruturas neurais, permitindo que as tonsilas cerebelares se acomodem sem comprimir o tronco e facilitando o fluxo liquórico. Imagens pós-operatórias podem demonstrar a regressão da siringomielia em alguns casos.

Malformação de Chiari Tipo II: Definição e Características

A **malformação de Chiari tipo II** é uma anomalia mais complexa e grave, invariavelmente associada à **mielomeningocele** lombar ou lombossacra. Caracteriza-se não apenas pela herniação das tonsilas cerebelares, mas também pelo **deslocamento caudal do vérmis cerebelar, quarto ventrículo, ponte e bulbo** através do forame magno em direção ao canal cervical. Frequentemente está associada a outras anomalias do sistema nervoso central, como **hidrocefalia** (quase universal), agenesia do septo pelúcido, displasia do corpo caloso, estenose do aqueduto de Sylvius e microgiria.

Malformação de Chiari Tipo II: Manifestações Clínicas e Diagnóstico

A apresentação clínica da Chiari tipo II é tipicamente **precoce**, manifestando-se no período neonatal ou lactente, devido à sua gravidade e associação com mielomeningocele. Os sintomas podem incluir:

- Disfagia (distúrbios de deglutição).
- Crises de apneia.
- Estridor laríngeo.
- Aspiração recorrente.
- Fraqueza muscular generalizada.
- Posição de opistótono.
- Nistagmo.
- Choro fraco.
- Paralisia facial.

O diagnóstico é frequentemente feito no contexto da avaliação da mielomeningocele. A RM é o exame de escolha, demonstrando a herniação das estruturas da fossa posterior, hidrocefalia, siringomielia, e o encarceramento do quarto ventrículo. Achados radiográficos podem incluir **craniolacunia** (impressões digitiformes na calota craniana devido à hipertensão intracraniana crônica), desproporção craniofacial (se hidrocefalia presente), fossa posterior pequena e forame magno alargado. A medula espinhal pode estar rechaçada inferiormente pelo tronco cerebral herniado.

Malformação de Chiari Tipo II: Tratamento e Prognóstico

O tratamento da Chiari tipo II é multifacetado e visa abordar as diversas anomalias presentes:

- **Hidrocefalia:** Geralmente requer **derivação ventriculoperitoneal (DVP)**.
- **Compressão na junção craniocervical:** **Descompressão cirúrgica da fossa posterior**, similar à realizada para Chiari tipo I, pode ser necessária para aliviar a compressão sobre o tronco cerebral.

O prognóstico é reservado. A resolução completa dos sintomas com a cirurgia de descompressão ocorre em cerca de 68% dos casos. A cirurgia em neonatos e lactentes é de alto risco, especialmente na presença de múltiplas malformações. A **mortalidade** pode ser significativa, especialmente em lactentes (podendo chegar a 71% em algumas séries, frequentemente devido a outras malformações associadas), sendo a **parada respiratória** a causa mais comum de óbito.

Malformações de Chiari Tipos III e IV

As malformações de **Chiari tipo III** (encefalocele cervical ou occipital contendo tecido cerebelar) e **Chiari tipo IV** (hipoplasia ou aplasia cerebelar severa, não associada à herniação) são extremamente raras e geralmente **incompatíveis com a vida**. O essencial é reconhecer a existência dessas formas mais graves e diferenciar a Chiari tipo I (mais benigna e potencialmente tratável) da Chiari tipo II (mais grave e associada à mielomeningocele).

Complicações da Cirurgia de Descompressão da Fossa Posterior

A cirurgia de descompressão da fossa posterior, embora benéfica, não é isenta de riscos. As complicações podem incluir:

- **Ptose cerebelar ("slumping"):** Queda do cerebelo para o espaço criado pela craniectomia, podendo causar nova compressão.
- **Lesão vascular:** Particularmente da **artéria cerebelar pôsterior-inferior (PICA)**, que tem trajeto próximo ao campo cirúrgico.
- **Fístula liquórica:** Extravasamento de líquor através da incisão, especialmente se a duroplastia não for hermética.
- Infecção.
- Instabilidade craniocervical (rara).

Malformação de Dandy-Walker

Definição e Características

A **malformação de Dandy-Walker** é uma anomalia congênita rara da fossa posterior, caracterizada pela tríade:

1. **Agenesia total ou parcial do vérmis cerebelar.**
2. **Dilatação cística do quarto ventrículo**, que se comunica com uma grande coleção líquida na fossa posterior.
3. **Alargamento da fossa posterior** com elevação da tenda do cerebelo e dos seios transversos.

Uma membrana frequentemente envolve o cisto da fossa posterior, que ocupa grande parte do espaço e pode comprimir estruturas adjacentes, incluindo as supratentoriais. A primeira descrição foi atribuída a Dandy em 1914. É fundamental distinguir a malformação de Dandy-Walker (agenesia do vérmis com cisto na fossa posterior) da malformação de Chiari (herniação tonsilar/troncular).

Etiologia, Epidemiologia e Associações

Acredita-se que a malformação de Dandy-Walker resulte de uma **disembriogênese** secundária a insultos ocorridos no desenvolvimento do cerebelo e quarto ventrículo. A **hidrocefalia** está presente em cerca de 90% dos casos, tornando esta malformação responsável por 2% a 4% de todos os casos de hidrocefalia. Fatores de risco gestacionais incluem exposição a infecções (rubéola, toxoplasmose, citomegalovírus), uso de varfarina, álcool e isotretinoína. Em alguns casos, pode haver herança genética. A incidência é de aproximadamente 1 caso para cada 25.000 a 30.000 nascidos vivos, com predomínio no sexo feminino (3:1). Pode estar associada a diversas outras malformações do SNC (ex: agenesia do corpo caloso, encefalocele) e sistêmicas (ex: microftalmia, coloboma, alterações cardíacas, macroglossia), indicando uma malformação de maior gravidade.

Manifestações Clínicas e Diagnóstico

As manifestações clínicas variam conforme a idade de apresentação e a presença de hidrocefalia ou outras anomalias. Em lactentes, pode haver macrocrania, abaulamento da fontanela, vômitos e irritabilidade. Em crianças mais velhas, sinais de hipertensão intracraniana, ataxia, atraso no desenvolvimento motor e déficits neurológicos podem surgir. O diagnóstico é realizado por neuroimagem, principalmente **RM**, que demonstra a agenesia do vérmis, o grande cisto da fossa posterior e a hidrocefalia. Imagens podem mostrar as estruturas supratentoriais rechaçadas superiormente.

Tratamento e Prognóstico

O tratamento da malformação de Dandy-Walker visa **descomprimir a fossa posterior** e tratar a hidrocefalia. É crucial abordar primariamente o cisto da fossa posterior.

- Se houver hidrocefalia, a simples derivação ventricular supratentorial (DVP) isolada **não é recomendada** inicialmente, pois a redução da pressão supratentorial pode levar à **herniação trans-tentorial ascendente** do conteúdo da fossa posterior (o cisto e o restante do cerebelo), agravando o quadro.
- A abordagem preferencial é a **drenagem do cisto da fossa posterior**, geralmente através de uma **derivação cistoperitoneal**. Se a hidrocefalia persistir ou for comunicante, uma DVP pode ser realizada subsequentemente ou concomitantemente.
- A ressecção da membrana do cisto não é geralmente recomendada, pois pode aumentar a morbi-mortalidade.

Mesmo sem hidrocefalia evidente, a drenagem do cisto pode ser necessária se houver sinais de compressão. A própria drenagem do cisto pode aliviar a obstrução da via liquórica e prevenir ou resolver a hidrocefalia. O prognóstico é variável e muitas vezes reservado. A mortalidade pode variar de 12% a 50%. Apenas cerca de 50% das crianças atingem um quociente de inteligência (QI) normal. Sequelas comuns incluem ataxia, espasticidade e dificuldades no controle motor fino.

Espinha Bífida

Definição e Classificação

Espinha bífida refere-se a um grupo de defeitos congênitos do tubo neural caracterizados pelo fechamento incompleto do arco vertebral posterior. É classificada em três tipos principais, com gravidade e manifestações crescentes:

1. **Espinha Bífida Oculta**
2. **Meningocele**
3. **Mielomeningocele**

Estas condições ocorrem predominantemente na **região lombar ou lombossacra**.

Espinha Bífida Oculta

A **espinha bífida oculta** é a forma mais comum e mais leve, caracterizada pela ausência congênita do processo espinhoso e de porções variáveis das lâminas vertebrais, geralmente na região lombar, sem herniação de tecido neural ou meníngeo. A medula espinhal e as meninges estão intactas e em sua posição normal. Frequentemente é um **achado incidental** em radiografias de coluna realizadas por outros motivos, estimando-se que afete 5% a 10% da população. Geralmente é assintomática e não causa déficits neurológicos. Pode haver **estígmas cutâneos** sobrejacentes ao defeito ósseo, como tufo de pelos, manchas pigmentadas (acastanhadas), hemangiomas, lipomas subcutâneos ou fossetas dérmicas, que podem alertar para a condição. Ocasionalmente, pode estar associada a lombalgia crônica devido à alteração biomecânica pela ausência das estruturas posteriores.

Meningocele

Na **meningocele**, ocorre a herniação das **meninges** (dura-máter e aracnoide) através do defeito ósseo vertebral, formando um saco cístico preenchido por líquor visível na superfície dorsal. Importante ressaltar que, na meningocele pura, **não há tecido neural** (medula espinhal ou raízes nervosas) dentro do saco herniário. A pele sobrejacente pode estar intacta ou ser atrófica. Embora aparentemente menos grave que a mielomeningocele, cerca de um terço dos pacientes com meningocele pode apresentar algum **déficit neurológico**.

Mielomeningocele (Espinha Bífida Cística ou Aberta)

A **mielomeningocele** é a forma mais grave de espinha bífida. Nela, o saco herniário contém não apenas meninges e líquor, mas também **tecido neural malformado** (medula espinhal displásica, conhecida como **placódio neural**, e/ou raízes nervosas). Esta condição resulta em **déficits neurológicos significativos** abaixo do nível da lesão, incluindo paralisia dos membros inferiores, disfunção vesical e intestinal, e deformidades ortopédicas. O aspecto típico é uma massa arredondada na linha média dorsal, com tecido cutâneo atípico ou ausente sobre a placa neural exposta.

Mielomeningocele: Epidemiologia e Fatores de Risco

A incidência da mielomeningocele é de aproximadamente 1 caso por 1000 nascidos vivos, com variações geográficas e étnicas (mais frequente em brancos do que em negros e com leve predomínio no sexo feminino). Mães com um filho acometido por mielomeningocele apresentam um risco aumentado (cerca

de 5%) de terem outro filho com a mesma condição. A suplementação periconcepcional com **ácido fólico** demonstrou reduzir significativamente a incidência de defeitos de fechamento do tubo neural.

Mielomeningocele: Associações Comuns

A mielomeningocele está fortemente associada a outras anomalias do SNC:

- **Hidrocefalia:** Ocorre em 65% a 85% dos pacientes com mielomeningocele. Cerca de 5% a 10% já nascem com hidrocefalia, mas a maioria (cerca de 80% dos que desenvolverão) manifesta-a após o fechamento cirúrgico do defeito dorsal, geralmente nos primeiros 6 meses de vida.
- **Malformação de Chiari Tipo II:** Praticamente universal em pacientes com mielomeningocele.

Mielomeningocele: Diagnóstico Pré-Natal

O diagnóstico pré-natal da mielomeningocele é crucial. A **ecografia morfológica fetal** de alta resolução é o método primário, permitindo a visualização direta do defeito espinhal e de sinais indiretos como a ventriculomegalia e o "sinal da banana"(formato anormal do cerebelo) ou "sinal do límão"(formato do crânio). A dosagem de **alfa-fetoproteína** no soro materno ou no líquido amniótico pode estar elevada, mas seu uso diminuiu com o avanço da ultrassonografia.

Mielomeningocele: Tratamento e Manejo

O manejo da mielomeningocele é complexo e multidisciplinar.

- **Cirurgia Fetal (Intrauterina):** O fechamento do defeito da mielomeningocele pode ser realizado durante a gestação (cirurgia intrauterina). Este procedimento pode reduzir a incidência ou gravidade da malformação de Chiari tipo II e a necessidade de derivação para hidrocefalia, embora este último ponto seja questionável. **Algo frequentemente cobrado em provas** é que a cirurgia fetal para mielomeningocele **não melhora a função neurológica distal** (ou seja, não reverte a paralisia ou disfunção esfíncteriana já estabelecida pela malformação neural primária). O acesso ao procedimento pode envolver questões judiciais devido a limitações de cobertura por sistemas de saúde públicos e privados. A técnica envolve histerotomia e exposição da coluna fetal para o neurocirurgião realizar o fechamento do defeito.
- **Parto:** Recomenda-se **parto cesáreo** eletivo para evitar trauma adicional ao saco neural exposto durante o parto vaginal.
- **Cuidados Pós-Natais Imediatos:**

- **Lesão não rota:** Proteção com curativo estéril úmido (gaze com soro fisiológico), posicionamento em decúbito ventral e em Trendelenburg leve para minimizar a pressão sobre o saco e o risco de ruptura. Avaliação neurológica e pesquisa de outras malformações.
- **Lesão rota:** Início imediato de antibioticoterapia profilática.
- **Fechamento Cirúrgico Pós-Natal:** O fechamento do defeito deve ser realizado o mais rápido possível, idealmente nas primeiras 24-36 horas de vida, para reduzir o risco de infecção (meningite, ventriculite). A técnica cirúrgica envolve a dissecção e liberação do **placódio neural** (a placa neural malformada), sua reintrodução no canal vertebral, e o fechamento das camadas meníngeas (quando possível, pois a dura-máter é frequentemente ausente ou deficiente) e da pele. O fechamento da dura-máter pode requerer o uso de fáscia da aponeurose muscular dorsal, suturada em planos para reforço. O fechamento cutâneo pode ser desafiador em defeitos grandes, exigindo mobilização de retalhos de pele (ex: Z-plastia) ou a intervenção de um cirurgião plástico.
- **Manejo da Hidrocefalia:** Se houver hidrocefalia sintomática, uma **derivação ventriculo-peritoneal (DVP)** é indicada. Idealmente, aguarda-se alguns dias (pelo menos 3 dias) após a correção da mielomeningocele para realizar a DVP, para diminuir o risco de infecção do shunt.

Mielomeningocele: Complicações Tardias e Prognóstico

Mesmo com o tratamento, diversas complicações tardias podem surgir:

- **Hidrocefalia:** Pode desenvolver-se ou piorar após o fechamento do defeito.
- **Siringomielia.**
- **Medula Presa (Tethered Cord Syndrome):** Aderência da medula espinhal ao local da cicatriz cirúrgica ou a um filum terminale espessado impede seu ascenso normal com o crescimento da coluna vertebral. Isso causa tração progressiva da medula, levando à deterioração neurológica tardia (piora da fraqueza/espasticidade nos membros inferiores, dor, escoliose, alteração da função esfíncteriana) em crianças mais velhas (7-10 anos ou adolescência).
- **Tumor Dermoide/Epidermoide:** Pode formar-se tardiamente se fragmentos de pele forem inadvertidamente incluídos no fechamento cirúrgico.
- **Malformação de Chiari tipo II sintomática.**
- Disfunções ortopédicas (escoliose, cifose, contraturas articulares, luxação de quadril).
- Disfunção vesical (bexiga neurogênica) e intestinal.

Prognóstico:

- **Sobrevida:** Cerca de 85% dos pacientes sobrevivem à idade adulta.

- **Função Cognitiva:** Aproximadamente 80% têm QI dentro da faixa de normalidade, permitindo vida produtiva.
- **Deambulação:** Apenas cerca de 50% conseguem deambular, muitos necessitando de órteses, muletas ou cadeira de rodas.
- **Continência Urinária:** A continência urinária normal é rara (máximo 10%). A maioria requer cateterismo intermitente para esvaziamento vesical, o que predispõe a infecções urinárias recorrentes.

A morte precoce, quando ocorre, está frequentemente relacionada a complicações da malformação de Chiari tipo II (ex: disfunção respiratória) ou hidrocefalia não controlada. O tecido neural malformado no placódio não é funcionalmente normal, e o fechamento cirúrgico visa proteger o tecido existente e prevenir infecção, mas não restaura a função neurológica perdida.

Encefalocele (Crânio Bífido)

Definição e Classificação

A **encefalocele** é uma herniação do conteúdo intracraniano (meninges, líquor e/ou tecido cerebral) através de um defeito congênito nos ossos do crânio. O termo **crânio bífido** pode referir-se simplesmente a um defeito na fusão dos ossos cranianos na linha média, geralmente oculto e assintomático (mais frequente na região occipital), análogo à espinha bífida oculta. Quando há exteriorização de conteúdo, denomina-se encefalocele (se contiver tecido cerebral) ou meningocele craniana (se contiver apenas meninges e líquor). A incidência é menor que a da mielomeningocele (aproximadamente 1 caso de encefalocele para cada 5 de mielomeningocele). As encefaloceles são classificadas conforme sua localização:

- **Occipital:** A mais comum (cerca de 80% das encefaloceles em populações ocidentais).
- **Da Abóbada Craniana (Sincipital):** Interfrontal, fontanela anterior, interparietal, temporal, fontanela posterior.
- **Basal:** Menos frequentes, protrusão para a cavidade nasal, órbitas ou nasofaringe.
 - **Frontoetmoidal** (mais comum em algumas populações asiáticas): Nasofrontal (defeito na região do náculo), nasoetmoidal (entre o osso nasal e a cartilagem), nasoorbital (parede medial da órbita). Frequentemente associadas a hipertelorismo e outras deformidades faciais.
 - Outras basais: Transetmoidal, esfenoidal, etc.

Características, Etiologia e Diagnóstico

A encefalocele apresenta-se como uma massa sacular de tamanho variável, coberta por pele (às vezes atrófica ou ausente) ou membranas. O saco herniário pode conter parênquima encefálico displásico e, por vezes, porções dos ventrículos. A etiologia exata é incerta, podendo envolver uma falha primária no fechamento do tubo neural ou um supercrescimento do tecido neural que impede o fechamento ósseo. O diagnóstico é geralmente clínico ao nascimento e confirmado por neuroimagem (TC e RM) para delinear o defeito ósseo e o conteúdo herniado.

Tratamento e Prognóstico

O tratamento da encefalocele é **cirúrgico**, visando a ressecção do saco herniário, o fechamento do defeito dural e a reconstrução do defeito craniano.

- O **tecido neural herniado** dentro do saco é geralmente displásico e **não funcional**, devendo ser **ressecado**. A reintrodução desse tecido no crânio não é benéfica e pode aumentar o risco de complicações. Uma exceção pode ser feita se estruturas vasculares importantes ou tecido neural viável estiverem presentes, exigindo dissecção cuidadosa.
- Encefaloceles da abóbada são abordadas externamente. Encefaloceles basais podem requerer uma abordagem combinada, com neurocirurgião atuando por via transcraniana e um cirurgião de base de crânio (ex: otorrinolaringologista, cirurgião plástico/craniofacial) por via transfacial ou endonasal.

O prognóstico depende do tamanho da encefalocele, da quantidade e tipo de tecido cerebral herniado, da localização e da presença de anomalias associadas. Meningoceles cranianas puras têm prognóstico melhor que encefaloceles. Em geral, o prognóstico das encefaloceles é reservado: apenas cerca de 5% dos pacientes podem ter desenvolvimento neuropsicomotor normal. A maioria evolui com **retardo mental** e déficits neurológicos significativos.

Craniossinostose (Craniostenose)

Definição e Fisiopatologia

Craniossinostose é o fechamento prematuro de uma ou mais **suturas cranianas**. O crânio normalmente cresce perpendicularmente às suturas abertas. Quando uma sutura se fecha precocemente, o crescimento nessa direção é restrito, e o crânio compensa crescendo excessivamente nas direções das suturas que permanecem abertas, resultando em uma forma craniana anormal característica. A incidê-

cia é de aproximadamente 1 caso para cada 3.000 nascidos vivos. É importante lembrar que a fontanela anterior normalmente fecha entre 16-18 meses, a posterior aos 2-3 meses, e o crescimento craniano principal ocorre até os 2 anos, mas continua em menor grau até os 10-12 anos.

Diagnóstico e Manifestações Clínicas

O diagnóstico é frequentemente suspeitado pelos pais ou pediatra devido à **deformidade craniana** progressiva. Em alguns casos, especialmente em sinostoses múltiplas ou sindrômicas, pode ocorrer **aumento da pressão intracraniana (PIC)**, manifestando-se com irritabilidade, vômitos, letargia, papiledema ou atraso no desenvolvimento. A avaliação inclui exame físico, radiografias de crânio e, mais comumente, **TC de crânio com reconstrução 3D** para confirmar o fechamento da sutura e planejar a cirurgia.

Tipos de Craniossinostose (Não Sindrômica)

Dependendo da(s) sutura(s) envolvida(s), diferentes formas cranianas resultam:

- **Escafocefalia (Doliccefalia):** Fechamento prematuro da **sutura sagital**. É a forma mais comum (cerca de 50-60% dos casos), predominando em meninos (80%). Resulta em um crânio alongado no sentido anteroposterior e estreito transversalmente ("crânio em quilha de navio"), com fronte proeminente. Geralmente é a forma mais benigna e raramente associada a outras malformações ou aumento da PIC.
- **Trigonocefalia:** Fechamento prematuro da **sutura metópica** (entre os ossos frontais, normalmente fecha nos primeiros meses de vida, mas seu fechamento muito precoce é patológico). Resulta em uma fronte triangular, pontiaguda, com crista óssea na linha média frontal e **hipotelorismo** (órbitas muito próximas).
- **Braquicefalia:** Fechamento prematuro bilateral da(s) **sutura(s) coronal(is)**. Resulta em um crânio curto no sentido anteroposterior, largo e alto ("crânio em torre" ou **turricefalia**). A região frontal é achatada, e pode haver expansão superior do crânio. As órbitas podem ser rasas e afastadas (**hipertelorismo**). Mais comum no sexo feminino e frequentemente associada a síndromes.
- **Plagiocefalia Anterior:** Fechamento prematuro unilateral da **sutura coronal**. Causa assimetria craniofacial, com achatamento frontal do lado afetado, elevação da órbita ipsilateral e bossa frontal contralateral compensatória.
- **Plagiocefalia Posterior:** Fechamento prematuro unilateral da **sutura lambdoide**. Causa achatamento occipital do lado afetado e bossa parietal ou frontal contralateral. É rara e deve ser diferenciada da plagiocefalia posicional (deformacional), muito mais comum.

- **Oxicefalia (Acrocefalia):** Fechamento de múltiplas suturas, incluindo coronais e sagital, levando a um crânio pontudo no topo.

Craniossinostoses Sindrômicas

Algumas craniossinostoses, especialmente as envolvendo a sutura coronal (braquicefalia), estão associadas a síndromes genéticas, como:

- **Síndrome de Crouzon:** Autossômica dominante. Caracteriza-se por braquicefalia, hipoplasia maxilar, proptose ocular (órbitas rasas), hipertelorismo. Inteligência geralmente normal.
- **Síndrome de Apert:** Autossômica dominante. Apresenta braquicefalia (frequentemente com fronte alta e achatada), hipoplasia do terço médio da face, hipertelorismo, proptose e, caracteristicamente, **sindactilia** complexa das mãos e pés (fusão dos dedos). Retardo mental é comum.

Outras síndromes incluem Pfeiffer, Saethre-Chotzen, etc.

Tratamento

O tratamento da craniossinostose é primariamente **cirúrgico**. Os objetivos são:

1. **Corrigir a deformidade craniana** para fins estéticos e psicossociais.
2. **Reducir a pressão intracraniana**, se elevada, para prevenir danos neurológicos.
3. Permitir o **crescimento cerebral normal**.

A idade ideal para a cirurgia é geralmente entre **3 e 6 meses de vida** (idealmente em torno dos 6 meses para muitas formas), quando os ossos são mais maleáveis e o cérebro está em rápido crescimento. Se houver sinais de hipertensão intracraniana, a cirurgia pode ser indicada mais precocemente. O principal risco da cirurgia é o **sangramento intraoperatório**, que pode ser significativo em crianças pequenas devido à sua baixa volemia. Cuidados anestésicos e de monitorização são rigorosos, incluindo a estimativa da perda sanguínea (ex: pesagem de compressas). As técnicas cirúrgicas variam conforme a sutura afetada e a preferência do cirurgião, mas geralmente envolvem:

- **Craniectomia linear:** Excisão da sutura fundida.
- **Remodelagem craniana (Craniofacial Reconstruction):** Procedimentos mais extensos que envolvem a remoção de múltiplos segmentos ósseos, sua remodelagem e fixação em uma configuração mais anatômica. Podem ser realizadas incisões radiadas ou em "barrel" nos retalhos ósseos para permitir sua expansão e moldagem.
- **Avanços fronto-orbitários:** Para corrigir braquicefalia e plagiocefalia anterior.

- **Cirurgia endoscópica minimamente invasiva com uso de capacete de moldagem pós-operatório:** Opção para crianças mais novas (geralmente < 3-4 meses), com craniectomia da sutura afetada seguida pelo uso de um capacete ortótico para guiar o crescimento craniano.

Mesmo em casos de sinostose de uma única sutura (ex: escafocefalia), o cirurgião pode optar por liberar outras suturas para promover um crescimento craniano mais harmônico. A cirurgia tardia é mais difícil devido à menor flexibilidade óssea e à deformidade já estabelecida, podendo não resultar em correção completa.

