

HIPERTENSÃO INTRACRANIANA INFANTIL SEM HIDROCEFALIA EM PACIENTE PORTADOR DE DVP: RELATO DE CASO.

PEDIATRIC INTRACRANIAL HYPERTENSION WITHOUT HYDROCEPHALUS IN PATIENT WITH VPS: CASE REPORT.

Gilberto **PASCOLAT**¹, Kelly Yumi **KON**², Flavia Jorge **BORSARI**³.

Rev. Méd. Paraná/1500

Pascolat G, Kon KY, Borsari FJ. Hipertensão Intracraniana Infantil sem Hidrocefalia em Paciente Portador de DVP: Relato de Caso. Rev. Méd. Paraná, Curitiba, 2018;76(2):119-122.

RESUMO - Introdução: Hipertensão intracraniana (HIC) primária é uma entidade rara definida pelo aumento da pressão intracraniana (PIC) sem a presença de lesão de massa ou hidrocefalia e com composição normal do líquido (LCR). É mais comum em mulheres acima do peso, mas sua incidência vem aumentando em crianças. Desta forma, o objetivo do presente estudo é relatar um caso de HIC primária infantil e sua apresentação clínica e conduta. Relato de caso: Paciente com derivação ventriculoperitoneal (DVP) apresenta-se com cefaleia intensa, com mudança no padrão da dor, associada a foto, fonofobia e episódios de vômitos. Exames de imagem sem alterações. Realizou derivação ventricular externa (DVE) para alívio e monitorização da PIC até substituição do cateter proximal obstruído da DVP. Conclusão: O desconhecimento e a ausência de alterações nos exames de imagem podem atrasar o diagnóstico da HIC primária. Este relato demonstra a importância da suspeita e investigação em pacientes com DVP que se apresentem com sintomas de HIC, objetivando o diagnóstico precoce e evitando possíveis complicações.

DESCRITORES - Hipertensão intracraniana primária, Hidrocefalia e Derivação ventriculoperitoneal (DVP).

INTRODUÇÃO

A hipertensão intracraniana (HIC) é definida como um aumento da pressão intracraniana (PIC) quando há desequilíbrio entre seus componentes: tecido cerebral (80%), líquido (10%) e sangue (10%).

⁽¹⁾ Ela é classificada, de acordo com sua etiologia, em primária ou secundária, que está comumente associada a algumas condições sistêmicas, doenças infecciosas ou até mesmo alguns medicamentos conforme descritos na tabela 1.⁽²⁾

Sua forma primária, também chamada de idiopática, meningite serosa ou pseudotumor cerebral é caracterizada quando há aumento da PIC sem a presença de lesão de massa ou hidrocefalia intracraniana e com composição normal do líquido cefalorraquidiano (LCR).⁽³⁾ De etiologia ainda incerta, o provável mecanismo envolvido é o desequilíbrio entre a produção e reabsorção líquórica, com parti-

cipação do aumento do fluxo sanguíneo e volume cerebral.⁽⁴⁾ Foi descrita pela primeira vez por Quincke em 1897 e é considerada uma entidade rara. Não possui epidemiologia bem estabelecida na literatura brasileira, mas dados americanos relatam uma incidência anual de 0,9 por 100.000 adultos nos Estados Unidos, acometendo preferencialmente mulheres de 20 a 44 anos com sobrepeso ou obesidade. Há, entretanto, carência de estimativas precisas para a população pediátrica.^(2,4)

O diagnóstico é dificultado pela ausência de lesões de massa e ventriculomegalia na tomografia computadorizada (TAC) ou ressonância magnética (RNM) de crânio, podendo muitas vezes induzir o profissional de saúde a descartar a presença de HIC. Assim, na suspeita de sua forma primária, a investigação da PIC e revisão do funcionamento da derivação ventricular são condutas mandatórias na busca do diagnóstico mais precoce possível e na

Trabalho realizado no Hospital Universitário Evangélico (HUEC) de Curitiba, PR, Brasil.

1 - Diretor clínico do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba.

2 - Acadêmica de medicina da Faculdade Evangélica do Paraná (FEPAR).

3 - Residente da pediatria do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba.

instituição de um tratamento efetivo em benefício do paciente.

TABELA 1: CAUSAS DE HIPERTENSÃO SECUNDÁRIA

Condições sistêmicas	Doenças infecciosas	Medicamentos
TCE	Meningite viral ou bacteriana	Tetraciclina
Hemorragia subaracnóide	HIV	Isotretinoína
Infecção intracraniana	Doença de Lyme	Vitamina A
Trombose venosa cerebral	Encefalite pelo Coxsackie B	Sulfas
Fístulas arteriovenosas	Sd. de Guillain-Barré	Amiodarona
Falência renal ou hepática	Mononucleose infecciosa	Lítio
Sd. Down ou Turner	Malária	Nitrofurantoína

FONTE: *A review of pediatric idiopathic intracranial hypertension* (Rogers, 2014)

RELATO DE CASO

Paciente masculino, 6 anos de idade, natural de Curitiba, admitido no pronto atendimento pediátrico do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba (HUEC), Paraná, com queixa de cefaleia de forte intensidade de caráter crônico mas com piora progressiva e mudança do padrão da dor há 1 dia, acompanhada de fotofobia, fonofobia e 10 episódios de vômitos. De história pregressa, foi um recém-nascido pré-termo extremo de 27 semanas, sendo que seu irmão gemelar faleceu após o parto. Evoluiu com retinopatia da prematuridade e hidrocefalia após hemorragia intraventricular grau 3. Com 2 meses de vida realizou terceiro ventriculostomia porém complicou com fístula liquórica e meningite e necessitou de nova internação um mês depois para realização da derivação ventriculoperitoneal (DVP). Aos 5 anos de idade realizou duas cirurgias para troca da DVP, sendo a primeira somente da porção proximal e a segunda de toda a extensão da derivação.

Ao exame físico, o paciente apresentava-se em regular estado geral, hipoativo, reativo, afebril e com fácies de dor. Apresentava-se com escala de coma de Glasgow (ECG) 15, com força e reflexos preservados e sem déficits neurológicos focais. Demais sistemas não apresentavam alterações.

O paciente foi internado com diagnóstico de cefaleia de causa a esclarecer.

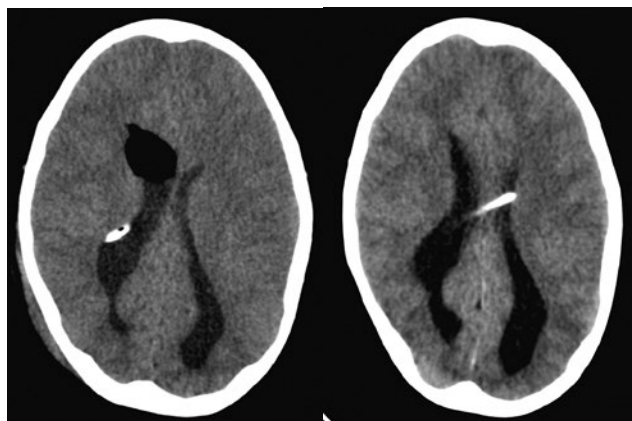
Durante o primeiro dia de internamento manteve a queixa de cefaleia e vômitos, sem melhora com o uso analgésicos comuns e opioides, e estava com baixa aceitação da dieta sólida e líquida. Evoluiu com frequência cardíaca de 50 bpm, pressão arterial de 120x90 mmHg e padrão respiratório irregular com episódios de apneia, constituindo a tríade de Cushing, e posteriormente apresentou um episódio de crise epiléptica de curta duração com reversão espontânea sem necessidade de medicação. Foi então abordado pela equipe da neurocirurgia com sinais de obstrução da

DVP e realização da derivação ventricular externa (DVE) para alívio e monitorização da PIC. Após o procedimento, apresentou melhora precoce e importante do quadro clínico, não apresentando mais sintomas ou intercorrências clínicas. Dois dias depois, foi reabordado para avaliação da DVP, que encontrava-se obstruída em sua porção proximal e funcional na porção distal. Foi realizada a troca do cateter proximal e da válvula de média pressão e mantida a DVE fechada, que foi retirada no dia seguinte.

O paciente permaneceu internado em observação por mais 2 dias, com ótima evolução, e foi liberado com orientações e retorno para acompanhamento ambulatorial com a equipe de neurocirurgia e neurologia pediátrica.

Exames complementares: *A) TAC de crânio com contraste:* cateter de derivação ventriculoperitoneal (DVP) com trajeto pelo osso e lobo parietal à direita, com extremidade distal em ventrículo lateral esquerdo. Proeminência desproporcional dos cornos occipitais dos ventrículos laterais (colpocefalia). Sinais de disgenesia do corpo caloso. Ausência de ventriculomegalia. Conforme visto nas Figuras 1 e 2. *B) RX de trajeto (crânio, cervical, tórax, abdome total):* ausência de obstrução da DVP no trajeto observado.

FIGURAS 1 E 2: 1) TAC NA ADMISSÃO: CATETER DA DVP COM TRAJETO PELO OSSO E LOBO PARIETAL À DIREITA, COM EXTREMIDADE DISTAL EM VENTRÍCULO LATERAL ESQUERDO. PROEMINÊNCIA DESPROPORCIONAL DOS CORNOS OCCIPITAIS DOS VENTRÍCULOS LATERAIS (COLPOCEFALIA). SINAIS DE DISGENESIA DO CORPO CALOSO. AUSÊNCIA DE VENTRICULOMEGALIA. 2) TAC NA ALTA: CATETER DA DVP COM TRAJETO PELO OSSO E LOBO PARIETAL À DIREITA. COLPOCEFALIA. SINAIS DE DISGENESIA DO CORPO CALOSO. AUSÊNCIA DE VENTRICULOMEGALIA. PRESENÇA DE PNEUMOENCÉFALO.



DISCUSSÃO

A apresentação clínica da doença possui um espectro variado de acordo com a faixa etária. Em recém-nascidos, os achados mais frequentes são a macrocefalia, abaulamento das fontanelas, irritabilidade, letargia e vômitos. Já em crianças maiores, o sintoma mais frequente é a cefaleia, encontrada em mais de 90% dos casos, que piora após longos períodos em posição

horizontal e é exacerbada pela manobra de Valsalva. Ela pode estar acompanhada de náuseas, vômitos, alterações visuais (como diplopia, perda de campo visual, escotomas, paralisia do VI par craniano e papiledema), redução do nível de consciência, tríade de Cushing (caracterizada por bradicardia, hipertensão arterial e alterações respiratórias) e em casos mais graves evoluir para parada cardiorrespiratória.

Na ausência de achados clássicos nos exames de imagem, como hidrocefalia, lesões expansivas e dilatação ventricular, em pacientes com sintomas compatíveis com HIC, a hipótese de HIC primária deve ser sempre aventada. O diagnóstico parte dos achados clínicos e pode ser confirmado utilizando os critérios diagnósticos de Dandy modificados⁽⁵⁾, descritos na tabela 2. Neles, além dos sinais e sintomas de aumento da PIC, participam também os exames de imagem como a TAC ou RNM de crânio e a manometria liquórica, que obtém a medida da pressão de abertura da punção lombar.

TABELA 2: CRITÉRIOS DE DANDY MODIFICADOS

Sinais e sintomas de aumento da PIC (cefaleia, náuseas, vômitos, papiledema, escurecimento transitório da visão)
Ausência de sinais neurológicos focais (exceto paralisia do n. abducente unilateral ou bilateral)
Pressão de abertura do líquido >25cmH ₂ O com composição normal
Ventrículos cerebrais simétricos, pequenos ou normais, vistos na TAC ou RNM

FONTE: *Diagnostic criteria in pediatric intracranial hypertension* (Enger, 2017)

Nesses pacientes torna-se essencial, além dos exames citados anteriormente, a realização de uma avaliação neurológica minuciosa, verificação do funcionamento da derivação ventricular, fundoscopia oftalmológica (uma vez que o papiledema pode muitas vezes ser o único achado presente) e avaliação da PIC. O diagnóstico e instituição do tratamento devem ser mais precoces possível buscando evitar as duas complicações mais frequentes na HIC, que são a cefaleia crônica, de caráter diferente do apresentado durante a HIC, e a perda permanente da visão.⁽⁶⁾

Não há ainda, na literatura, consenso quanto à escolha do tratamento padrão para os pacientes com HIC primária, sendo necessária, em diversas ocasiões, uma combinação de várias modalidades terapêuticas. Essa

escolha deve basear-se na existência de uma condição associada à doença, na experiência do cirurgião responsável e nos recursos disponíveis. Uma equipe multidisciplinar composta, no mínimo, de um neurologista pediátrico, neurocirurgião e oftalmologista, é essencial para atender as necessidades do paciente.

Entre as terapêuticas encontradas na revisão literária, citamos dieta hipocalórica visando a perda ponderal; tratamento medicamentoso com acetazolamida, um inibidor da enzima anidrase carbônica, que diminui a produção de LCR; uso de curtos ciclos de corticoide endovenoso em casos com comprometimento visual grave no momento da apresentação, possuindo efeito sinérgico com a acetazolamida; fenestração da bainha do nervo óptico que visa preservar a função desse nervo mas não reduz a PIC; implantação da derivação lomboperitoneal ou até mesmo a implantação da derivação ventricular externa (DVE) até a substituição do sistema da DVP, como no caso em questão. O uso de octreotida, prática comum em adultos, é ainda controverso em crianças pela inibição do hormônio de crescimento (GH) e fator de crescimento semelhante a insulina (IGF-1).⁽⁷⁾

CONCLUSÃO

O desconhecimento da apresentação primária da HIC e a ausência de achados clássicos nos exames de imagem podem atrasar o diagnóstico dessa entidade. Este relato demonstra a importância da suspeita e investigação clínica e complementar completa, englobando o exame neurológico minucioso, avaliação do funcionamento da DVP, da PIC e fundo de olho em todos os pacientes com DVP que se apresentem com qualquer um dos sintomas relatados anteriormente, especialmente a cefaleia, e que apresentem exames de imagem sem alterações.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos ao paciente e sua família pela contribuição e incentivo no desenvolvimento do relato de caso e por nos proporcionar a oportunidade de aprofundar nosso conhecimento sobre a hipertensão intracraniana primária.

Pascolat G, Kon KY, Borsari FJ. Pediatric Intracranial Hypertension Without Hydrocephalus In Patient With VPS: Case Report. *Méd. Paraná, Curitiba, 2018;76(2):119-122.*

ABSTRACT - Introduction: Primary intracranial hypertension (PIH) is a rare entity defined by increased intracranial pressure (ICP) without the presence of mass lesion or hydrocephalus and with normal CSF composition. It is more common in overweight women, but its incidence is increasing in children. Thus, the goal of the present study is to report a case of pediatric PIH and its clinical presentation and conduct. Case report: A patient with ventriculoperitoneal shunt (VPS) presents with intense headache and change in pain pattern, associated with photo, phonophobia and episodes of vomiting. Image exams without alterations. He performed external ventricular drain (EVD) for relief

and ICP monitoring until replacement of the obstructed proximal catheter of VPS. Conclusion: Lack of knowledge and lack of alterations in imaging exams may delay the diagnosis of PIH. This report demonstrates the importance of suspicion and investigation in patients with VPS who present with symptoms of PIH, aiming early diagnosis and avoiding possible complications.

KEYWORDS - Primary intracranial hypertension (PIH), Hydrocephalus and Ventriculoperitoneal shunt (VPS).

REFERÊNCIAS

1. Giurno, K.M., Maia T.R., Kunrath, C.L., Bizzi, J.J. Treatment of intracranial hypertension. *J Pediatr (Rio J)* 2003; 79(4):287-96
 2. Rogers, D.L. A Review of Pediatric Idiopathic Intracranial Hypertension. *Pediatr Clin N Am* 2014; 61:579-90
 3. Masri, A., Jaafar, A., Noman, R., Gharaibeh, A., Ababneh, O.H. Intracranial Hypertension in Children: Etiologies, Clinical Features and Outcome. *Journal of Child Neurology* 2015; 30(12):1562-8
 4. Aylward S.C., Reem R.E. Pediatric Intracranial Hypertension: A Current Review. *Pediatric Neurology* 2017; 66:32-43
 5. Inger, H.E., Rogers, D.L., McGregor, M.L., Aylward, S.C., Reem, R.E. Diagnostic criteria in pediatric intracranial hypertension. *J AAPOS* 2017; 21(6):492-495
 6. Digre, K.B., Bruce, B.B., McDermott, M.P., et al. Quality of life in idiopathic intracranial hypertension at diagnosis: IIH Treatment Trial results. *Neurology* 2015; 84(24):2449-2456
 7. Deftereos, S.N., Panagopoulos G., Georgonikou D., et al. Treatment of idiopathic intracranial hypertension: Is there a place for octreotide? *Cephalalgia: an international journal of headache*. 2011; 31(16):1679-1680
-