

Márcia L. F. Chaves
Alessandro Finkelsztejn
Marco Antonio Stefani
e colaboradores

Rotinas

em

Neurologia e Neurocirurgia



Hidrocefalia

Jorge Junqueira Bizzi

Hidrocefalia é uma condição patológica em que ocorre dilatação ventricular associada a hipertensão intracraniana devido a um desequilíbrio entre a produção e a absorção do líquido cerebrospinal. Hidrocefalia não é uma doença *per se*, mas sim o resultado de um grupo heterogêneo de lesões patológicas que impedem o fluxo do líquido cerebrospinal através das vias normais de circulação intracraniana, levando a um acúmulo desse líquido no interior dos ventrículos, o que causa a sua dilatação e o conseqüente aumento da pressão intracraniana (PIC). A magnitude da dilatação ventricular, a rapidez da sua instalação e o nível de pressão intracraniana que será atingido dependem do local, da velocidade e do grau da obstrução ao fluxo liquórico.

Embora seja difícil determinar a verdadeira incidência da hidrocefalia tanto na população pediátrica como na adulta, estima-se que esse valor na hidrocefalia congênita seja de 0,9 a 1,8 por 1.000 nascidos vivos, com relatos variando de 0,2 a 3,5/1.000 (Lemire, 1988).

Anatomia e fisiologia da circulação do líquido cerebrospinal

O líquido cerebrospinal é um líquido claro, incolor, que preenche os ventrículos e o espaço subaracnóideo ao redor do encéfalo e da medula espinal. Em condições fisiológicas, a sua produção está em equilíbrio com a sua absorção. É produzido conti-

nuamente, predominantemente pelo plexo coróideo (80%), e o restante provavelmente se origina do fluido extracelular do parênquima cerebral através do epêndima (McComb, 1983). A taxa de produção desse líquido é de aproximadamente 0,35 mL/min (20 mL/h ou 500 mL/dia), mantendo-se semelhante tanto em adultos como em crianças, e não parece ser alterada em função de modificações da PIC (Bering; Sato, 1963; Lorenzo; Page; Watters, 1970). Considerando-se que o volume total do líquido cerebrospinal em um adulto é de aproximadamente 150 mL, ele é trocado em torno de três vezes em 24 horas. O líquido é produzido pela formação de um ultrafiltrado do plasma que sai entre as células endoteliais dos capilares, por meio da pressão hidrostática, indo para o interstício do epitélio coróideo. Esse ultrafiltrado plasmático é transformado ativamente em líquido cerebrospinal por meio de uma bomba Na-K-ATPase, sendo expelido para o interior do ventrículo. Esse processo é catalisado pela enzima anidrase carbônica, e a inibição dessa enzima pela acetazolamida explica a redução da produção liquórica com o uso dessa droga (Carrion et al., 2001).

O plexo coróideo é encontrado no assoalho dos ventrículos laterais e no teto do terceiro e do quarto ventrículos. Os ventrículos laterais se comunicam com o terceiro ventrículo por meio dos forames intraventriculares (de Monro), um de cada lado. O terceiro ventrículo se comunica com o quarto por meio do aqueduto do mesencéfalo (de Sylvius), estrutura de apenas alguns milímetros de diâme-

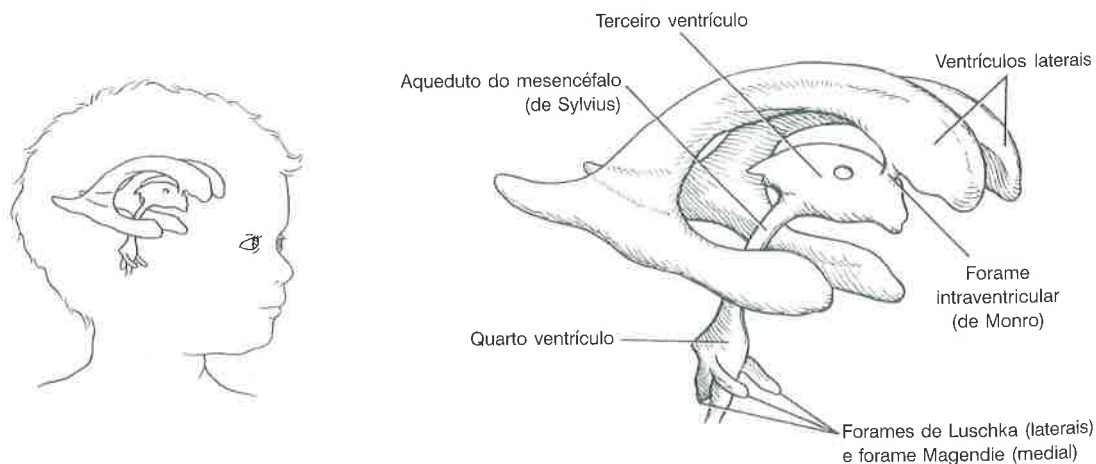
tro no interior do mesencéfalo, sendo o ponto anatômico mais estreito da circulação líquórica e, por isso, o mais vulnerável à obstrução. Uma vez formado no sistema ventricular, o líquido cerebrospinal sai para o espaço subaracnóideo através de aberturas no quarto ventrículo, duas laterais (forames de Luschka) e uma medial (forame de Magendie) (Figura 48.1). Desse ponto de distribuição, o líquido se move tanto caudalmente em direção ao canal espinal como em direção cranial através das cisternas basais localizadas anterior e posteriormente ao tronco cerebral, e, após, passa para o espaço subaracnóideo ao redor dos hemisférios cerebrais.

A absorção do líquido cerebrospinal ocorre principalmente nas vilosidades aracnóides, também chamadas de granulações de Pacchioni, junto aos seios venosos durais, especialmente o seio sagital superior. É um processo passivo (sem consumo de energia), feito por meio de um gradiente de pressão entre o espaço subaracnóideo e os seios venosos durais. Em geral, essa diferença de pressão é de 30 a 40 mmH₂O. Acima de um gradiente mínimo de 5 mmH₂O, a absorção se mantém de forma linear e constante. No entanto, se a pressão no seio sagital se elevar e se igualar à pressão subaracnóidea, espera-se uma taxa de absorção próxima de zero (Shulman; Ransohoff, 1965). Suspeita-se que haja uma pequena quantidade de líquido cerebrospinal absorvida em outros locais,

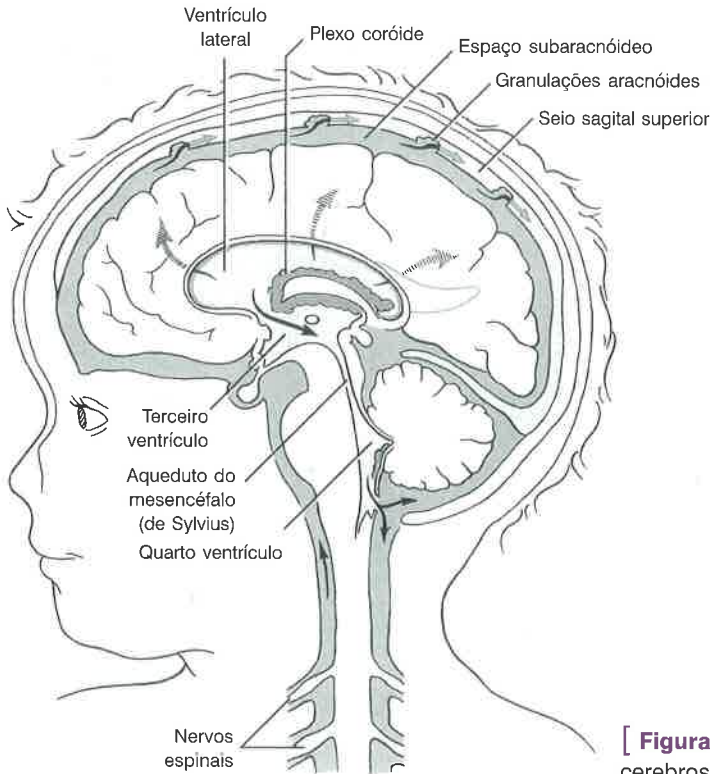
como os canais linfáticos das bainhas dos nervos cranianos e espinais (McComb, 1983) (Figura 48.2).

Fisiopatologia, etiologia e classificação

A hidrocefalia pode ser classificada pela sua anatomia em comunicante ou não-comunicante. Apesar de esta ser uma divisão antiga, feita com base nos achados da pneumencefalografia, ainda nos dias de hoje é muito utilizada e tornou-se ainda mais importante após a disseminação do uso da terceiroventriculostomia como forma de tratamento, que só está indicada nos casos não-comunicantes. Hidrocefalia não-comunicante indica uma obstrução da circulação do líquido cerebrospinal no interior do sistema ventricular, próxima aos forames do quarto ventrículo. Já a hidrocefalia comunicante resulta da interrupção da circulação líquórica no espaço subaracnóideo ou da deficiência do mecanismo de absorção do líquido cerebrospinal. O termo hidrocefalia obstrutiva, geralmente utilizado como sinônimo para hidrocefalia não-comunicante, é inadequado, pois, do ponto de vista fisiopatológico, exceto nos raros casos de hiperprodução líquórica, todos os outros casos se devem a alguma obstrução da via líquórica dentro ou fora do sistema ventricular. O local da dilatação ventricular é definido pela localização da obstru-



[Figura 48.1] Anatomia dos ventrículos.



[Figura 48.2] Vias de circulação do líquido cefalorraquidiano.

ção, o que explica por que a hidrocefalia pode ser chamada de uni, bi, tri ou ainda tetraventricular. Também pode ser classificada em congênita e adquirida com etiologia variada.

A hidrocefalia pode ser causada basicamente por três mecanismos fisiopatológicos (aumento da produção do líquido cefalorraquidiano, obstrução da circulação do líquido cefalorraquidiano e hipertensão venosa intracraniana), e cada um deles apresenta etiologias mais frequentemente associadas (Figura 48.3).

Aumento da produção do líquido cefalorraquidiano

Acredita-se que a única situação clínica em que ocorre um aumento da produção líquórica seja na presença de um tumor do plexo coróide, em geral um papiloma (Eisenberg; McComb; Lorenzo, 1974). Mesmo nesses casos, com frequência, também pode haver um componente obstrutivo, por tratar-se de lesões intraventriculares.

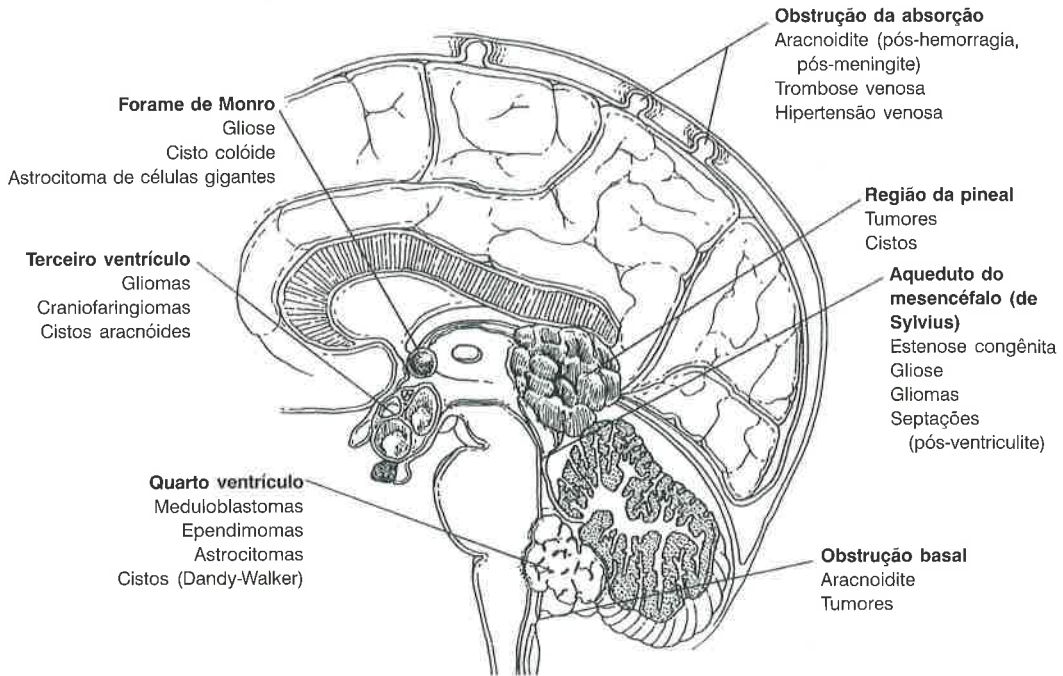
Obstrução da circulação do líquido cefalorraquidiano

Ventriculos laterais

Lesões expansivas intraventriculares em qualquer parte podem causar um aprisionamento do líquido cefalorraquidiano, provocando dilatação. Os locais mais propensos a isso são o trígono e o corno temporal.

Forame de Monro e terceiro ventrículo

A obstrução pode ser causada por uma variedade de lesões expansivas na porção anterior do ventrículo lateral ou do terceiro ventrículo. Em crianças, tumores frequentes nessa localização incluem astrocitoma de células gigantes associado a esclerose tuberosa, originando-se na cabeça do núcleo caudado, gliomas da via óptica e craniofaringiomas ocupando o terceiro ventrículo. Em adultos, o cisto colóide ocorre com mais frequência. O forame de Monro também pode ser obstruído em função de alterações inflamatórias



[**Figura 48.3**] Locais e causas comuns de obstrução da circulação líquórica.

(ventriculite) decorrentes de processos infecciosos, parasitários ou hemorrágicos.

Aqueduto do mesencéfalo (de Sylvius)

Estenose congênita é uma das causas mais comuns de hidrocefalia na infância, podendo também ser adquirida secundariamente a processos inflamatórios. Também é comum a compressão causada por lesões expansivas, neoplásicas ou não, localizadas na região da glândula pineal.

Quarto ventrículo

Tumores da fossa posterior são a causa mais comum da obstrução líquórica neste nível, especialmente em crianças. Quarenta a cinquenta por cento dos tumores em crianças têm localização infratentorial, podendo estar no interior do quarto ventrículo, como os ependimomas e os meduloblastomas, ou fora, causando compressão, como é visto mais comumente com os astrocitomas císticos do cerebelo. Processos inflamatórios, particularmente infecciosos, podem ser responsáveis pela oclusão dos forames de saída do quarto ventrículo. A hidrocefalia associada a malformação de Chiari

tipo II pode se dever, pelo menos em parte, à oclusão dos forames do quarto ventrículo. Em adultos, hemorragias ou isquemias na fossa posterior também são causas frequentes.

Cisternas basais e vilosidades aracnóides

Os processos inflamatórios, em geral associados a quadros infecciosos como meningites ou hemorragia subaracnóide, podem levar a reações de aracnoidite, com bloqueios à circulação líquórica junto à base do crânio, ou destruição das vilosidades aracnóides, impedindo a absorção do líquido cefalorraquidiano junto ao seio sagital superior, determinando uma hidrocefalia comunicante. De particular interesse em nosso meio é a hidrocefalia associada a meningite tuberculosa, que, infelizmente, ainda é relativamente frequente. Nesses casos, ocorre intensa reação inflamatória nas cisternas da base do crânio, impedindo a passagem do líquido cefalorraquidiano. Em todos esses casos determinantes de reações inflamatórias, uma vez passada a fase aguda da doença, a circulação líquórica e os mecanismos absorptivos podem ou não ter restabelecida a função normal.

Hipertensão venosa intracraniana

A constrição e a oclusão das veias jugulares junto ao forame jugular na base do crânio são vistas com frequência na acondroplasia e nas síndromes craniofaciais como, por exemplo, as síndromes de Crouzon, Apert, Pffeifer, entre outras, possivelmente sendo a causa da hidrocefalia associada a esses casos (Sainte-Rose et al., 1984; Steinbok; Hall; Flodmark, 1989). Qualquer fator que possa causar um aumento na pressão das veias jugulares tem potencial para causar hidrocefalia, desde que seja suficientemente intenso e persistente, tal como pode ocorrer na insuficiência cardíaca direita, geralmente associada a cardiopatias congênitas, ou na trombose da veia cava superior. A hidrocefalia associada a malformação da veia de Galeno, na maioria das vezes, é secundária à hipertensão venosa causada pelo *shunt* arteriovenoso.

Manifestações clínicas

O quadro clínico dos pacientes com hidrocefalia varia de acordo com sua faixa etária. No entanto, em todas as idades, predominam os sinais e os sintomas de hipertensão intracraniana (HIC).

Sintomas

Sintomas de HIC podem não ser tão facilmente reconhecidos em lactentes, crianças maiores ou adultos e se caracterizam por sonolência, irritabilidade, vômitos, hipoatividade, recusa alimentar ou dificuldade de ganhar peso. Em crianças maiores, quando o aumento ventricular e o aumento da PIC se desenvolvem de forma rapidamente progressiva, geralmente os sintomas se manifestam com cefaléia bifrontal ou holocraniana, vômitos e letargia, geralmente mais intensos pela manhã. Quando a hidrocefalia se desenvolve de maneira mais lenta, predominam alterações comportamentais, de humor ou personalidade. Na idade escolar, pode haver diminuição do desempenho escolar. Essas alterações podem ou não estar associadas com algum episódio de cefaléia, em geral não intensa.

Em adultos, os sintomas também podem variar conforme a velocidade de instalação da dilatação ventricular e do aumento da PIC, especialmente nas hidrocefalias obstrutivas. Na forma rápida, há o surgimento de cefaléia progressiva, náusea e vômitos. Por outro lado, quando a instalação é

lenta, predominam lentificação do pensamento, confusão mental, alterações comportamentais e cefaléia pouco localizada, não intensa e de caráter intermitente. Caso não seja feito o diagnóstico nessa fase, podem surgir sintomas evidentes de HIC. A chamada hidrocefalia de pressão normal (HPN) é uma entidade clínica diferenciada e será abordada separadamente no final deste capítulo.

Sinais

Os sinais encontrados na hidrocefalia também variam conforme a faixa etária do paciente. Em crianças menores de dois anos de idade, o crescimento anormal do perímetro cefálico é o sinal mais comum. Considera-se anormal um crescimento superior a 1,25 cm/semana e o desvio da curva cruzando as linhas dos percentis nos gráficos de perímetro cefálico. A fontanela anterior usualmente é ampla e tensa, e as veias da cabeça, dilatadas. Nos casos mais graves, pode-se encontrar o "sinal do sol poente", que se caracteriza pela visualização de grande parte da esclera acima da íris e de apenas uma pequena porção da íris próxima à pálpebra inferior, geralmente decorrente da compressão da lâmina quadrigêmea. Também podem-se encontrar proeminência frontal e temporal, separação das suturas e progressiva desproporção craniofacial.

Em crianças maiores de dois anos, quando já houve o fechamento das suturas, são menos comuns as alterações do crânio e são mais frequentes os achados de disfunção cerebral e dos nervos cranianos. Isso inclui alteração do nível de consciência, incoordenação motora e sinais piramidais, especialmente espasticidade dos membros inferiores. Também podem ser vistos diminuição da acuidade visual e papiledema, o sinal mais clássico da HIC, que, quando não tratado, evolui para amaurose e atrofia da papila. Exame dos pares cranianos pode revelar estrabismo, geralmente por paralisia do sexto nervo, o par craniano mais sensível à HIC, e paralisia do olhar conjugado para cima.

Nos adultos, predominam alterações do nível de consciência, papiledema e paralisia dos nervos cranianos.

Diagnóstico por imagem

Tomografia computadorizada (TC), ressonância magnética (RM) do encéfalo e ultra-sonografia

(US) transfontanelar são os testes diagnósticos de imagem mais utilizados para a avaliação dos pacientes com suspeita de hidrocefalia. Cada modalidade de neuroimagem tem suas vantagens e desvantagens. O diagnóstico da hidrocefalia é feito na presença de ventrículos aumentados (ventriculomegalia) e na ausência de atrofia cerebral.

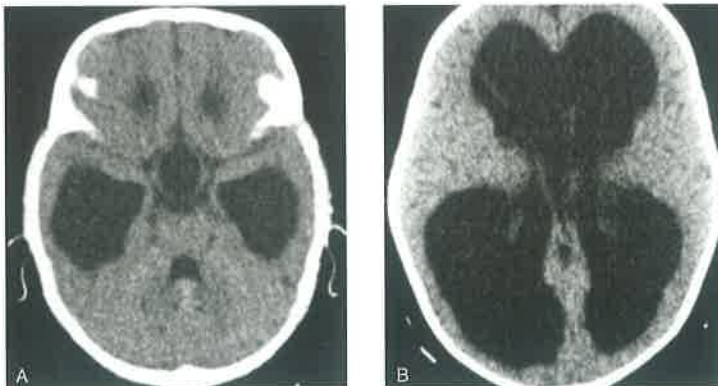
A US é o método preferido de rastreamento para hidrocefalia em lactentes, por ser barato e de fácil utilização, não requerendo sedação ou anestesia. O exame pode ser realizado à beira do leito, podendo ser repetido sem limitações, e não utiliza radiação. Ele adquire maior importância na avaliação de recém-nascidos prematuros com suspeita de hemorragia intraventricular e hidrocefalia, pois esses pacientes muitas vezes não podem sair das unidades neonatais e não toleram a anestesia ou os ambientes frios das salas de TC ou RM. Apresenta boa visualização do tamanho ventricular, porém tem limitações na identificação da etiologia da hidrocefalia. Após o fechamento da fontanela, não é mais possível o seu uso, pois o crânio bloqueia as ondas da US (Bejar et al., 1980).

A TC é a modalidade de imagem mais utilizada para o diagnóstico da hidrocefalia (Figura 48.4). Atualmente, com os equipamentos modernos (*multislices*), os exames são muito rápidos, são feitos com baixas doses de radiação e são acurados na identificação da causa e da localização da obstrução na imensa maioria das patologias que se associam com a hidrocefalia. Entretanto, a TC só fornece aquisição de imagens no plano axial, podendo fazer construção nos planos coronal e sagital, com alguma perda da qualidade da imagem, mesmo com os equipamentos modernos. Há necessidade de exposição à radiação, que pode ser

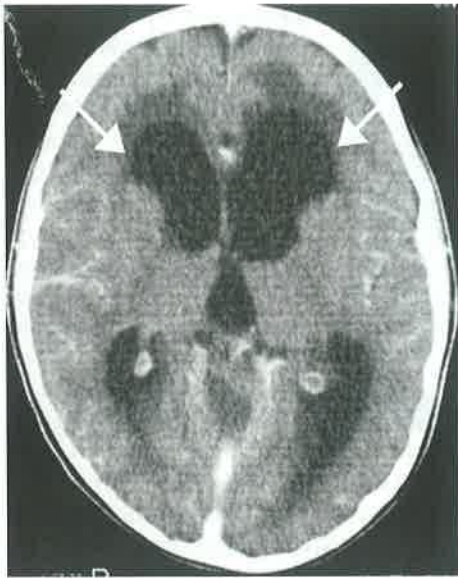
relevante e oferecer algum risco, especialmente de catarata (por exposição do cristalino), considerando-se que esses pacientes poderão ter de fazer muitas tomografias no decorrer da vida. Além disso, a TC é inferior à RM na visualização do tronco cerebral e da fossa posterior.

A RM proporciona uma maior riqueza de detalhes anatômicos, podendo identificar com maior precisão a etiologia da hidrocefalia. A principal desvantagem é que se trata de um exame mais longo, tendo de ser realizado sob anestesia geral, para a maioria das crianças, além de ter um custo maior. Os achados de neuroimagem incluem aumento dos ventrículos, com modificação de seu formato habitual. O corno frontal pode ficar arredondado e apresentar ao seu redor uma hipodensidade na TC ou um hipersinal em T2 na RM que caracteriza transudação ou edema periepândimário (Figura 48.5), que é, por sua vez, a infiltração de líquido cefalorraquidiano na substância branca periventricular. Esse achado sugere fortemente o caráter hipertensivo da ventriculomegalia. Os cornos occipitais e temporais, que normalmente são apenas uma fenda e são pouco visíveis, tornam-se evidentes. Da mesma forma, o terceiro ventrículo, que também é uma fenda, na hidrocefalia se torna arredondado e globoso. Diversas medições têm sido usadas para avaliar o tamanho ventricular e a sua relação com o parênquima cerebral, porém sua utilidade prática ainda é debatida (Kulkarni et al., 1999).

Novas técnicas e protocolos de RM têm sido desenvolvidos para a realização de um exame rápido, que dure menos de cinco minutos, especificamente para casos de hidrocefalia, na suspeita de mau funcionamento da válvula em crianças. Além



[Figura 48.4] TC mostrando hidrocefalia por estenose do aqueduto (triventricular). (A) Dilatação dos cornos temporais e porção inferior do terceiro ventrículo (TV) arredondada (o quarto ventrículo tem tamanho normal). (B) Dilatação acentuada dos ventrículos laterais.



[**Figura 48.5**] TC mostrando dilatação ventricular com edema periepândimário (setas) ao redor dos cornos frontais, o que evidencia o caráter hipertensivo da hidrocefalia.

da imagem estrutural, a RM também fornece informações sobre o fluxo e a dinâmica líquórica, constituindo importante parte da investigação por imagem da hidrocefalia. O exame pode identificar

locais de obstrução e aferir o resultado do tratamento, como, por exemplo, avaliar a patência da abertura do assoalho do terceiro ventrículo (contraste de fase Cine-RM) (Kadowaki et al., 1995). Seqüências especiais com gradiente eco altamente ponderadas em T2 (FIESTA®-GE, CISS®-Siemens) podem identificar finas membranas que causam obstrução e não são vistas nas seqüências convencionais (Figura 48.6). (Doll et al., 2000). Mais recentemente, tentativas têm sido feitas para medir a PIC de forma não-invasiva, utilizando a RM, com resultados promissores (Glick et al., 2006). O diagnóstico diferencial inclui hidranencefalia em relação a hidrocefalia extrema (Figuras 48.7 e 48.8) e atrofia cerebral em relação a hidrocefalia de pressão normal e hidrocefalia compensada.

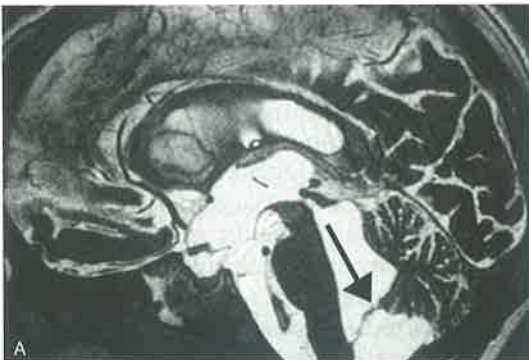
Tratamento

Tratamento temporário

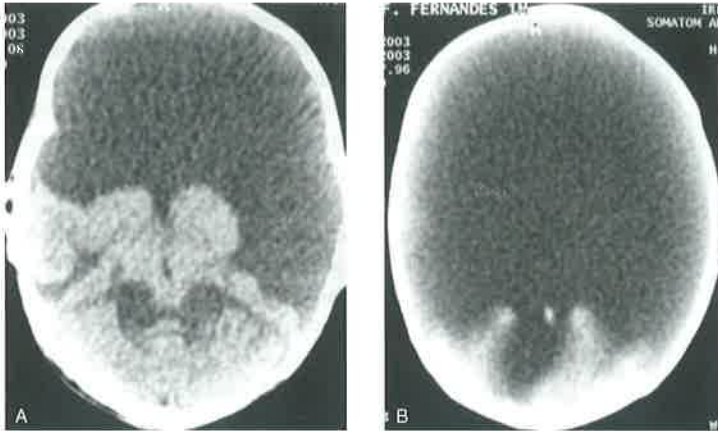
Tratamento temporário são métodos utilizados para retardar o tratamento definitivo ou para esperar que a causa da hidrocefalia tenha resolução espontânea ou seja retirada cirurgicamente.

Tratamento farmacológico

Pode ser utilizado no manejo inicial de prematuros com hemorragia intraventricular e hidrocefalia, enquanto se aguarda que haja uma possível



[**Figura 48.6**] RM em paciente com dilatação tetraventricular sugerindo hidrocefalia comunicante. Na seqüência gradiente eco T2, visualiza-se fina membrana obstruindo a saída do líquido cerebrospinal do quarto ventrículo (seta) (A), que não aparece na seqüência de T1 realizada normalmente (B). Após diversas revisões de válvula peritoneal, atrial e até pleural, a paciente foi submetida a terceiro ventriculostomia endoscópica (TVE) com sucesso.



[**Figura 48.7**] Hidranencefalia. TC mostrando a presença das estruturas da fossa posterior e do tálamo (A) e resquícios de córtex cerebral na região occipital (B).

resolução após a reabsorção do sangue ou que a criança atinja um peso mínimo para o tratamento definitivo com a colocação de uma válvula. A acetazolamida, droga que inibe a anidrase carbônica, reduzindo a produção de líquido cefalorraquidiano, controla temporariamente a HIC em aproximadamente 50% dos casos de hidrocefalia em crianças menores de um ano (Shinnar et al., 1985).

O seu efeito é potencializado pelo uso concomitante de furosemida, um diurético de alça. A acetazolamida pode ser iniciada em doses de 25 mg/kg/dia, divididos em três doses por via oral, podendo se elevar a dose até 100 mg/kg/dia. A acidose metabólica é o principal parafefeito e deve ser monitorada.

Punção lombar

Pode ser uma alternativa temporária de tratamento somente nos casos de hidrocefalia comunicante. Oferece riscos de herniação se for realizada em casos de hidrocefalia obstrutiva. Pode ser utilizada nos estágios iniciais da hemorragia intraventricular do prematuro (Kreusser et al., 1985) ou nos casos de pacientes estáveis com meningite tuberculosa.

Drenagem ventricular externa (DVE)

A DVE é um dos procedimentos mais frequentes na prática da neurocirurgia, tanto em adultos como em crianças. É um tratamento temporário para situações de hidrocefalia aguda. Em geral, é um procedimento de urgência que pode ser realizado na sala de emergência, na unidade de terapia intensiva (UTI) ou no bloco cirúrgico. É realizada por meio de uma trepanação craniana com a colocação de um dreno no interior do ventrículo, geralmente no corno frontal, e a conexão a um sistema com saco coletor externo. Pode ser utilizada em pacientes com hidrocefalia em coma, com risco de vida iminente, decorrente da hidrocefalia. Tem a vantagem de reduzir a hidrocefalia de forma gradual, sendo possível observar o volume de drena-



[**Figura 48.8**] Hidrocefalia extrema. RM ponderada em T1 mostrando fina camada de córtex cerebral e acentuada dilatação ventricular.

gem líquórica associado à monitoração da PIC e fazer a correlação com a evolução clínica do paciente. Também pode ser utilizada em situações transitórias em que a causa da hidrocefalia possa ser removida espontaneamente ou por meio de cirurgia. Nos casos de hemorragia subaracnóidea, intraventricular ou intraparenquimatosa, é possível que a hidrocefalia se resolva após a remoção da sua causa, não sendo necessário o tratamento definitivo com utilização de derivação ventriculoperitoneal. Da mesma forma, nos casos de hidrocefalia obstrutiva associada a tumores cerebrais, é possível que, após a retirada do tumor, a hidrocefalia seja resolvida. Assim, a DVE é colocada antes da cirurgia do tumor e é retirada alguns dias depois. A DVE pode ser utilizada, ainda, quando o tratamento definitivo com uma válvula de derivação ventricular atrial (DVA) ou peritoneal (DVP) não puder ser realizado naquele momento. Na presença de meningite ou ventriculite, deve-se esperar a resolução da infecção antes de se colocar a válvula; isso deve ser feito, também, quando existir a presença de muito sangue no líquido cefalorraquidiano, o que favorece a obstrução precoce da DVP ou da DVA. Da mesma forma, nos casos, em que houver disseminação tumoral pelo líquido cefalorraquidiano, deve-se aguardar o desaparecimento das células tumorais antes de se colocar a válvula, a fim de se evitar metástase para a cavidade peritoneal.

Tratamento definitivo

A decisão de indicar o tratamento cirúrgico definitivo em pacientes com hidrocefalia é determinada pela presença de HIC, pela intensidade e pelo tipo de disfunção neurológica, pelo grau da dilatação ventricular, pelo tipo específico da lesão patológica e pela localização do processo expansivo que está causando a obstrução. Cada caso deve ser analisado cuidadosamente para que se estabeleça o correto diagnóstico. Sempre que possível, o tratamento ideal é a remoção da causa, com a restauração da circulação líquórica. Além disso, deve-se ter em mente que a simples presença de uma ventriculomegalia não necessariamente requer um tratamento cirúrgico. Em geral, há a necessidade de se mostrar aumento concomitante na PIC ou de se demonstrar a progressão da ventriculomegalia. Também devem ser excluídas as situações em que o aumento dos ventrículos é secundário a atrofia

cerebral, como situações associadas a anoxia, malformações sindrômicas ou encefalopatias metabólicas/degenerativas em crianças ou as diversas causas de demência em pacientes idosos.

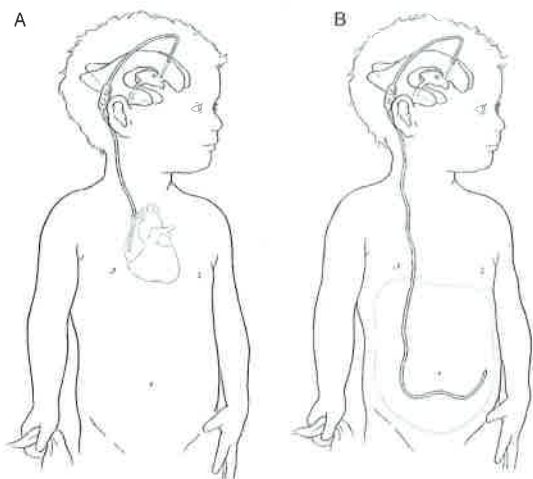
Foram tentadas, no passado, diversas formas de tratamento, como retirada do plexo coróide, craniotomias para abertura do terceiro ventrículo, derivações do ventrículo para a cisterna magna e derivação líquórica (ventricular ou lombar) para diversos locais no tórax, no abdome ou na pelve (Pudenz, 1981). Atualmente, têm-se utilizado usualmente duas formas de tratamento da hidrocefalia crônica: a colocação de válvulas de derivação ventricular (*shunts*) atrial (DVA) ou peritoneal (DVP). Mais recentemente, a terceiroventriculostomia endoscópica (TVE) tem sido utilizada para casos de hidrocefalia não-comunicante.

Válvulas de derivação ventricular

Um consenso no tratamento da hidrocefalia é fazer todo o possível para evitar a colocação das válvulas de derivação ventricular. Apesar de este ser um procedimento cirúrgico simples, rápido e com pouco risco na hora da cirurgia, expõe o paciente, especialmente uma criança, a um potencial de inúmeras complicações pelo resto da vida. Assim, a melhor maneira de evitar as complicações das válvulas é simplesmente não as colocar; porém, em muitas situações, ela é a única forma de tratamento possível, sendo então um mal necessário. Ainda, uma vez colocada a válvula, dificilmente os mecanismos de circulação líquórica serão restabelecidos de forma a possibilitar sua remoção no futuro. O tratamento da hidrocefalia com as válvulas de derivação ventricular funciona em qualquer tipo e etiologia de hidrocefalia, tanto nas comunicantes como nas não-comunicantes.

O local preferido é a cavidade peritoneal (DVP), deixando-se a colocação no átrio (DVA) para situações em que a cavidade peritoneal não pode ser utilizada (Figura 48.9). O cateter distal colocado no sistema venoso (jugular) e no átrio esquerdo está associado a oclusões frequentes por coágulos, e, na presença de infecção, estas são potencialmente mais graves (bacteremia e sepsis, endocardite), com maior risco de morte.

Existem diversos tipos de válvulas disponíveis comercialmente, no entanto todas têm três componentes básicos: o cateter ventricular (proximal), a válvula que permite apenas o fluxo unidirecional e o cateter distal (peritoneal ou atrial). Todas são



[**Figura 48.9**] Locais mais comuns para colocação do cateter distal das válvulas de derivação ventricular: (A) átrio esquerdo (DVA) e (B) cavidade peritoneal (DVP).

feitas de silicone, podendo ter algum componente metálico ou não.

Quanto ao mecanismo, as válvulas podem ser classificadas em válvula de pressão diferencial padrão, válvula com controle de fluxo e válvula de pressão diferencial com ajuste externo.

Válvula de pressão diferencial padrão. São feitas com quatro tipos de mecanismos básicos (Figura 48.10). Cada mecanismo determina uma resistência ao fluxo líquórico, que é estabelecido em uma curva de pressão diferencial e fluxo. As válvulas com fenda, em geral, têm uma resistência maior em relação às outras, significando que, uma vez abertas ao fluxo líquórico, necessitam de uma pressão diferencial maior para ter o mesmo fluxo que os outros mecanismos. Independentemente do mecanismo, essas válvulas são fabricadas com diferentes parâmetros de pressão de abertura. Tipicamente, são classificadas em baixa, média e alta pressão, com pressões de 30 a 50 mmH₂O, 60 a 90 mmH₂O e 100 a 130 mmH₂O, respectivamente.

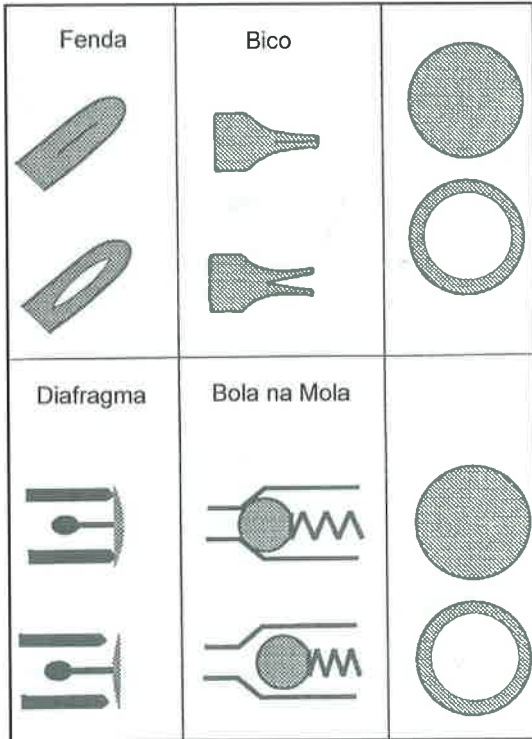
- **Fenda.** É um cateter de silicone de ponta fechada com fendas na porção lateral. Essas fendas podem ser colocadas dentro de uma câmara ou simplesmente na porção distal do cateter (p. ex., Codman-Holter[®], Phoenix Houter-Hauner[®]).
- **Bola na mola.** Uma bola oclui o orifício de passagem do líquido cefalorraquidiano. Sendo pressionada, essa bola empurra uma mola, abrindo a

passagem para o líquido cefalorraquidiano (p. ex., Codman-Hakim[®], Cordis-Hakim[®]).

- **Diafragma.** Uma membrana de silicone, que oclui a passagem do líquido cefalorraquidiano, abre-se quando pressionada (p. ex., Medtronic PS Medical[®], Radionics contour flex[®]).
- **Bico.** Trata-se de duas membranas de silicone em oposição, como se fosse um bico que se abre quando pressionado pelo líquido cefalorraquidiano (p. ex., Heyer-Schulte[®]).

Válvula com controle de fluxo (CordisOrbis-Sigma[®]). Tem um mecanismo mais complexo, envolvendo a posição variável de um rubi entre membranas de silicone. Faz um ajuste de três posições de resistência automaticamente à medida que a pressão diferencial aumenta, mantendo um fluxo relativamente constante quando o paciente está em pé (momento de maior pressão diferencial). As outras duas posições são de baixa resistência, com maior fluxo quando o paciente está deitado. Há um mecanismo de segurança quando a pressão fica muito elevada.

Válvula de pressão diferencial com ajuste externo (programável). Tem funcionamento similar ao da válvula de pressão diferencial padrão, com as mesmas características de resistência e curva pressão-fluxo. A única diferença é que a pressão diferencial pode ser ajustada externamente, com a utilização de um ímã, não sendo necessária uma nova cirurgia caso haja necessidade de trocar a



[Figura 48.10] Mecanismos de funcionamento das válvulas de pressão diferencial.

pressão de abertura da válvula. Disponíveis comercialmente, as válvulas Medtronic PSMedical-Strata® e SOPHYSA® apresentam graduações em três posições: alta, média e baixa. Na Codman Medos-Hakim®, é possível determinar pressões de 10 a 200 mmH₂O.

Uma vez ultrapassada a pressão de abertura das válvulas de pressão diferencial, esta permite a drenagem de grande quantidade de líquido cefalorraquidiano. Quando o paciente está em pé, a pressão hidrostática diferencial criada pela diferença entre a altura do cateter ventricular em relação ao peritônio causa um excesso de drenagem líquida em praticamente todos os pacientes. É o chamado efeito sifão. Entretanto, somente alguns não apresentam sintomas de hiperdrenagem, como cefaléia postural, hematomas subdurais, entre outros. As válvulas de controle de fluxo e as programáveis foram desenvolvidas pensando-se em diminuir esses efeitos. Outros elementos podem ser adicionados às válvulas convencionais para evitar

ou diminuir o efeito sifão: são os chamados sistemas anti-sifão. Estes podem vir separados e ser simplesmente colocados em linha após a válvula ou podem vir já acoplados à válvula (p. ex., válvula DELTA Medtronic PS-Medical®). Algumas válvulas têm uma câmara ou um reservatório de líquido cefalorraquidiano acoplados a elas, que servem para testar o enchimento da válvula a dígito-pressão ou até mesmo para puncioná-la como forma de testar seu funcionamento ou coletar líquido cefalorraquidiano com fins diagnósticos. São muito úteis, sendo considerados por muitos cirurgiões como peça fundamental em um sistema valvular (Drake; Kestle; Tuli, 2000).

Muito debatido é qual o melhor sistema valvular para o tratamento da hidrocefalia. Diversos estudos controlados compararam as válvulas de pressão diferencial entre si e também com as válvulas programáveis ou com controle de fluxo. Até o momento, todos falharam em demonstrar a superioridade de um sistema sobre o outro (Pollack; Albright; Adelson, 1999; Ringel; Schramm; Meyer, 2005; Drake; Kestle, 1996; Drake et al., 1998).

Complicações das válvulas de derivação ventricular. As complicações das válvulas podem ser divididas em três grupos: falha mecânica (obstrução), infecção ou compilação hidrodinâmica (drenagem insuficiente ou excessiva).

- **Falha mecânica.** Obstrução do fluxo líquórico é a complicação mais freqüente. Pode ocorrer a qualquer momento, desde imediatamente após a colocação da válvula até anos depois, porém é mais comum que ocorra nos primeiros meses, variando de 25 a 40% de ocorrência no primeiro ano e, após, mantendo uma taxa de 4 a 5% por ano (Sainte-Rose et al., 1991-1992). A obstrução no cateter ventricular é a mais comum, correspondendo a 30% das causas da primeira revisão da válvula. Dentro do ventrículo, o cateter pode ser obstruído por acúmulo de resíduos protéicos, celulares ou de sangue, pelo próprio plexo coróideo ou, ainda, por colapso das paredes ventriculares ao redor do cateter. A válvula em si também pode ser obstruída pelos mesmos resíduos que afetam o cateter ventricular. Obstrução do cateter atrial é secundária à formação de coágulos na ponta do cateter, o que ocorre mais freqüentemente quando este sai do átrio e fica na veia jugular interna. A obstrução do

cateter peritoneal é bem menos comum, porém tem sua ocorrência aumentada quando se usa tubo com a porção distal fechada e com fendas laterais. Outras complicações mecânicas incluem fraturas dos cateteres, que ocorrem geralmente junto aos conectores, migração do cateter para fora do ventrículo e ida do cateter para fora da cavidade peritoneal secundariamente ao crescimento do paciente. O cateter peritoneal pode ainda perfurar alças intestinais e sair pelo ânus, pelo umbigo, pela vagina ou pelo saco escrotal (Ferreira; Bizzi; Amantéa, 2005; Antunes; Ribeiro, 1975).

- **Infecção.** É a segunda complicação mais frequente, porém é a mais importante, pois é a que tem maior potencial de causar danos neurológicos com seqüelas irreversíveis, especialmente quando ocorre em crianças pequenas. Pode variar desde infecção de pele até meningite, ventriculite, peritonite ou sepsis. A infecção está relacionada diretamente ao procedimento cirúrgico da colocação da válvula. A maioria das infecções aparece nos primeiros dois meses após a colocação (Drake et al., 1998), e a quase totalidade dos casos (97%) ocorre em até seis meses. A ocorrência após esse período pode estar relacionada com alguma complicação abdominal, como perfuração de alça intestinal, infecção intra-abdominal ou lesão no trajeto valvular com exposição da válvula (Ferreira; Bizzi; Amantéa, 2005). Contaminação da válvula por disseminação hematogênica deve ser muito rara, se é que existe. Fatores de risco para infecção incluem idade, afetando especialmente crianças pequenas ou recém-nascidos prematuros, más condições da pele, infecção concomitante em qualquer outra parte do corpo e fístula líquórica pós-operatória (Bayston, 1994). A presença de cabelos ou a realização de tricotomia imediatamente antes da cirurgia não alteram o risco de infecção, no entanto a tricotomia realizada horas antes ocasiona colonização da pele, aumentando o risco de infecção (Horgan, Piatt, 1997). Taxas ideais devem ficar abaixo de 5%; porém, na maioria das séries, a taxa se situa em torno de 5 a 10%. Choux e colaboradores (1992) diminuíram a taxa de infecção de 7,75% para 0,17% utilizando um conjunto de medidas como: cirurgião experiente, primeira cirurgia do dia, restrição de pessoal na sala, uso de antibiótico profilático e tempo re-

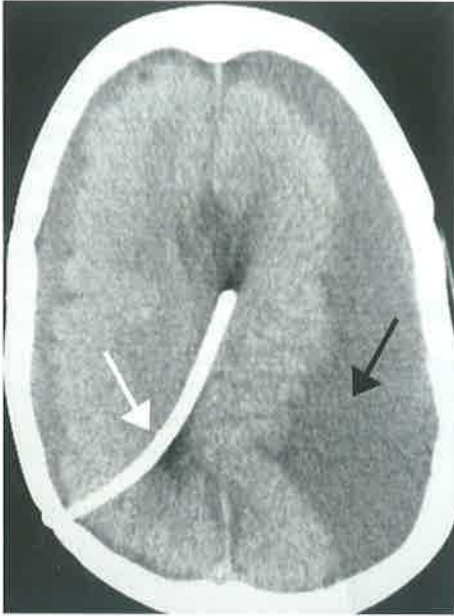
duzido para realização do procedimento. Recentemente, foram introduzidas no mercado válvulas com o silicone impregnado por antibióticos (clindamicina e rifampicina), porém os resultados obtidos até o momento não mostram redução significativa nas taxas de infecção que justifique sua utilização de rotina (Ritz et al., 2007).

O diagnóstico de certeza é feito pela cultura do líquido cefalorraquidiano em geral obtida pela punção da válvula. Em muitos casos, o líquido cefalorraquidiano pode ser normal, sem pleocitose ou aumento de proteínas, e, mesmo assim, a cultura é positiva.

O microrganismo mais frequentemente encontrado como causador das infecções das válvulas são os *Staphylococci*. Aproximadamente 40% dos casos são causados pelo *S. epidermidis* (coagulase negativo) e 20%, pelo *S. aureus* (Renier et al., 1984). Outros agentes incluem bacilos gram-negativos, enterococos, estreptococos, entre outros.

O tratamento, na maioria das vezes, requer retirada da válvula, colocação de uma DVE, tratamento com antibióticos e recolocação da válvula após total cura da infecção (Bayston, 1994; Duhaime, 2006; James et al., 1980).

- **Complicações hidrodinâmicas.** São principalmente as complicações relacionadas ao excesso de drenagem líquórica, pelo efeito sifão. Existe uma grande variabilidade de apresentação clínica, incluindo desde a ocorrência de cefaléia quando se está de pé, com alívio ao deitar-se, até coleções subdurais. Estas podem ser totalmente assintomáticas, sendo achado incidental, ou podem estar associadas a sinais de HIC. No primeiro caso, pode-se apenas observar, enquanto no segundo, pode ser necessária drenagem cirúrgica da coleção e aumento da pressão da válvula, uso de algum sistema anti-sifão ou troca por uma válvula de controle de fluxo. Quanto maior for a dilatação ventricular antes da colocação da válvula, maior será a chance da ocorrência de coleções subdurais (Figura 48.11). Menos comumente, a válvula pode estar patente e não estar drenando adequadamente. Isso ocorre mais comumente com o uso de válvulas com maior resistência (mecanismo de fenda) em lactentes, que passam a maior parte do tempo deitadas. Por isso, nesses pacientes, preferem-se válvulas com outros mecanismos (baixa resistência) e baixa pressão de abertura.



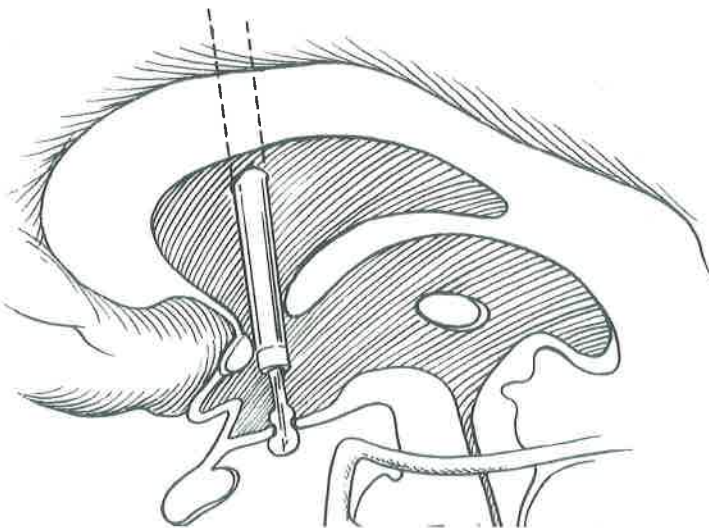
[**Figura 48.11**] TC mostrando coleção subdural bilateral (imagem hipodensa – seta preta), secundária a hiperdrenagem da DVP. Cateter ventricular bem posicionado no ventrículo lateral (seta branca).

Terceiroventriculostomia endoscópica (TVE)

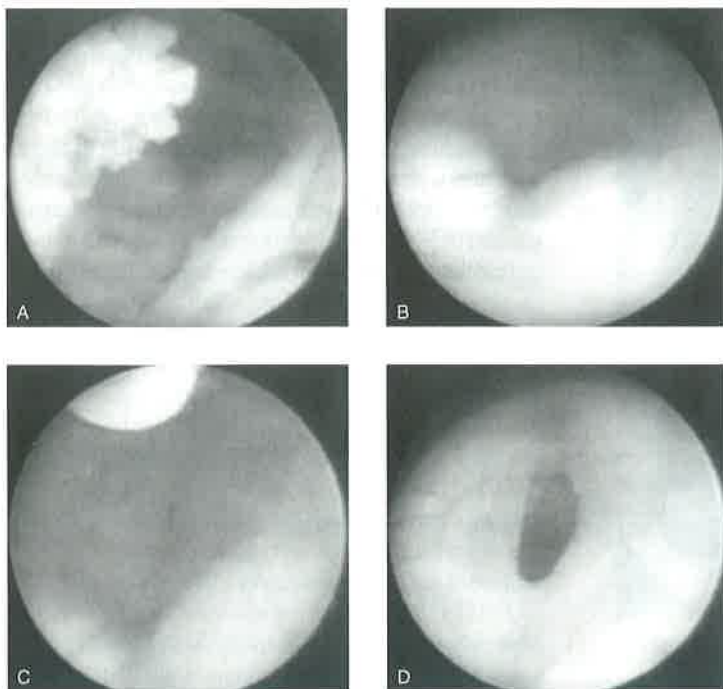
É um tratamento relativamente novo para a hidrocefalia. A cirurgia envolve a realização de um

orifício no assoalho do terceiro ventrículo, com a ajuda de um aparelho de endoscopia, possibilitando a passagem do líquido cerebrospinal para as cisternas da base, com posterior absorção junto à convexidade. O conceito do tratamento é antigo, porém foi revitalizado recentemente após a melhoria dos exames de imagem e dos equipamentos de endoscopia. O procedimento é realizado por meio de uma trepanação frontal junto à sutura coronária a 3 cm da linha média. Após entrar 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 é a meio caminho entre os corpos mamilares e o infundíbulo da hipófise (Figuras 48.12 e 48.13). Só é possível a realização do procedimento na presença de ventrículos aumentados (Hellwig et al., 2005; Di Rocco et al., 2006).

É uma alternativa de tratamento para pacientes com hidrocefalia não-comunicante, com espaço subaracnóideo livre e adequado mecanismo de absorção liquórica. O procedimento deve ser considerado preferencial em relação à colocação de válvula em grupos selecionados de pacientes, com altas taxas de sucesso, em geral acima de 75%. Incluem-se nesse grupo pacientes com estenose de aqueduto adquirida, com tumores obstruindo a porção posterior do terceiro ventrículo e com tumores localizados na fossa posterior (Figura 48.14). Lactentes com hidrocefalia associada a



[**Figura 48.12**] Desenho esquemático da TVE. Endoscópio passando pelo forame de Monro e o assoalho do terceiro ventrículo sendo aberto pelo balão do cateter de Fogarty.



[Figura 48.13] Etapas da TVE. (A) Vista do assoalho do TV a partir do forame de Monro, aparecendo à esquerda o plexo coróide. (B) Corpos mamilares na porção inferior e infundíbulo da hipófise. (C) Aproximação do cateter de Fogarty. (D) Abertura no assoalho.

mielomeningocele, hemorragia intraventricular ou infecção têm tido resultados pobres com TVE (Marlin, 2004; Fukuhara; Vorster; Luciano, 2000). Embora ainda seja uma questão debatida, a idade do paciente parece ter grande influência no resultado. Independentemente da causa da hidrocefalia obstrutiva, crianças menores de dois anos

de idade têm taxas de sucesso menores, e os resultados são ainda piores em crianças abaixo de seis meses de idade (Koch-Wiewrodt; Wagner, 2006; Baldauf et al., 2007). A TVE também pode ser realizada quando há disfunção da válvula, possibilitando a sua remoção (Boschert; Hellwig; Krauss, 2003). Embora seja um procedimento rápido e



[Figura 48.14] RM ponderada em T1 pós-TVE. Hidrocefalia obstrutiva por tumor comprimindo o aqueduto do mesencéfalo (de Sylvius). Abertura no assoalho do TV, mostrando o artefato de fluxo do líquido cerebrospinal (seta) entre o infundíbulo da hipófise e o corpo mamilar.

com baixa morbidade, quando ocorrem complicações, estas podem ser graves, como hemorragia por ruptura da artéria basilar ou de suas perfurantes, lesões hipotalâmicas, hemorragias intraventriculares, entre outras (Peretta et al., 2006).

Hidrocefalia de pressão normal (HPN)

Descrita em 1965, é também conhecida como síndrome de Hakim-Adams. Inicialmente foi descrita como idiopática; porém, em alguns casos, a etiologia pode ser determinada: após quadros de hemorragia subaracnóidea, trauma, meningite, ressecção de tumor da fossa posterior, entre outros.

As características clínicas incluem a tríade clássica de demência, ataxia de marcha e incontinência urinária. Geralmente, acomete indivíduos com mais de 60 anos, com discreta predominância do sexo masculino. Os achados de imagem mostram uma ventriculomegalia tetraventricular (comunicante), tanto na TC como na RM. A pressão na raquimanometria (punção lombar) é normal, quando feita ao acaso. Por fim, os sintomas melhoram com a colocação de uma válvula de derivação ventriculoperitoneal. O distúrbio da marcha em geral precede as alterações cognitivas, o que ajuda a diferenciar a HPN dos quadros de demência.

Não há testes diagnósticos patognomônicos. A grande dificuldade dos exames de neuroimagem é determinar se o aumento dos ventrículos é secundário à HPN ou à atrofia cerebral. Achados que favorecem a HPN e que poderiam se beneficiar com a colocação de uma DVP incluem: presença de edema periependimário, compressão dos sulcos cerebrais e arredondamento dos cornos frontais. A utilidade da cisternografia isotópica continua controversa. O teste da punção lombar, que consiste na retirada de 20 a 30 mL de líquido cerebrospinal e a observação de melhora da ataxia. Em alguns casos, a drenagem lombar contínua pode ser usada para avaliar o efeito sobre a deambulação. A monitoração contínua da PIC, com cateter ventricular, demonstra picos de HIC (Marmarou et al., 2005a). A melhora da deambulação com a retirada de líquido cerebrospinal ou a presença de picos de aumento da PIC estão associadas ao maior valor preditivo de sucesso com a colocação da DVP, que é o tratamento de escolha. Os sinto-

mas de ataxia e incontinência são os que se resolvem primeiro, e os de alterações cognitivas, por último (Marmarou et al., 2005b; Delwel; de Jong; Avezaat, 2005).

Referências

- Antunes AC, Ribeiro TR. Spontaneous umbilical fistula from ventriculoperitoneal shunt drainage. Report of two cases. *J Neurosurg.* 1975 Oct;43(4):481-2.
- Baldauf J, Oertel J, Gaab MR, Schroeder HW. Endoscopic third ventriculostomy in children younger than 2 years of age. *Childs Nerv Syst.* 2007 Jun;23(6):623-6.
- Bayston R. Hydrocephalus shunt infections. *J Antimicrob Chemother.* 1994 Aug;34 Suppl A:75-84.
- Bejar R, Curbelo V, Coen RW, Leopold G, James H, Gluck L. Diagnosis and follow-up of intraventricular and intracerebral hemorrhages by ultrasound studies of infant's brain through the fontanelles and sutures. *Pediatrics.* 1980 Nov;66(5):661-73.
- Bering EA Jr, Sato O. Hydrocephalus: changes in formation and absorption of cerebrospinal fluid within the cerebral ventricles. *J Neurosurg.* 1963 Dec;20:1050-63.
- Boschert J, Hellwig D, Krauss JK. Endoscopic third ventriculostomy for shunt dysfunction in occlusive hydrocephalus: long-term follow up and review. *J Neurosurg.* 2003 May;98(5):1032-9.
- Carrion E, Hertzog JH, Medlock MD, Hauser GJ, Dalton HJ. Use of acetazolamide to decrease cerebrospinal fluid production in chronically ventilated patients with ventriculopleural shunts. *Arch Dis Child.* 2001 Jan;84(1):68-71.
- Delwel EJ, de Jong DA, Avezaat CJ. The prognostic value of clinical characteristics and parameters of cerebrospinal fluid hydrodynamics in shunting for idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Acta Neurochir (Wien).* 2005 Oct;147(10):1037-42; discussion 1042-3. 29. Erratum in: *Acta Neurochir (Wien).* 2006 Jan;148(1):99-100.
- Di Rocco C, Cinalli G, Massimi L, Spennato P, Cianciulli E, Tamburrini G. Endoscopic third ventriculostomy in the treatment of hydrocephalus in pediatric patients. *Adv Tech Stand Neurosurg.* 2006;31:119-219.
- Doll A, Christmann D, Kehrli P, Abu Eid M, Gillis C, Bogorin A, et al. Contribution of 3D CISS MRI for pre- and post-therapeutic monitoring of obstructive hydrocephalus. *J Neuroradiol.* 2000 Dec;27(4):218-25.

- Drake JM, Kestle J. Determining the best cerebrospinal fluid shunt valve design: the pediatric valve design trial. *Neurosurgery*. 1996 Mar;38(3):604-7.
- Drake JM, Kestle JR, Milner R, Cinalli G, Boop F, Piatt J Jr, et al. Randomized trial of cerebrospinal fluid shunt valve design in pediatric hydrocephalus. *Neurosurgery*. 1998 Aug;43(2):294-303; discussion 303-5.
- Drake JM, Kestle JR, Tuli S. Cerebrospinal fluid shunt technology. *Clin Neurosurg*. 2000;47:336-45.
- Duhaime AC. Evaluation and management of shunt infections in children with hydrocephalus. *Clin Pediatr (Phila)*. 2006 Oct;45(8):705-13.
- Eisenberg HM, McComb JG, Lorenzo AV. Cerebrospinal fluid overproduction and hydrocephalus associated with choroids plexus papilloma. *J Neurosurg*. 1974 Mar;40(3):381-5.
- Ferreira PR, Bizzi JJ, Amantéa SL. Protrusion of ventriculoperitoneal shunt catheter through the anal orifice. A rare abdominal complication. *J Pediatr Surg*. 2005 Sep;40(9):1509-10.
- Fukuhara T, Vorster SJ, Luciano MG. Risk factors for failure of endoscopic third ventriculostomy for obstructive hydrocephalus. *Neurosurgery*. 2000 May;46(5):1100-9; discussion 1109-11.
- Glick RP, Niebruegge J, Lee SH, Egibor O, Lichtor T, Alperin N. Early experience from the application of a noninvasive magnetic resonance imaging-based measurement of intracranial pressure in hydrocephalus. *Neurosurgery*. 2006 Nov;59(5):1052-60; discussion 1060-1.
- Hellwig D, Grotenhuis JA, Tirakotai W, Riegel T, Schulte DM, Bauer BL, et al. Endoscopic third ventriculostomy for obstructive hydrocephalus. *Neurosurg Rev*. 2005 Jan;28(1):1-34; discussion 35-8.
- Horgan MA, Piatt JH Jr. Shaving of the scalp may increase the rate of infection in CSF shunt surgery. *Pediatr Neurosurg*. 1997 Apr;26(4):180-4.
- James HE, Walsh JW, Wilson HD, Connor JD, Bean JR, Tibbs PA. Prospective randomized study of therapy in cerebrospinal fluid shunt infection. *Neurosurgery*. 1980 Nov;7(5):459-63.
- Kadowaki C, Hara M, Numoto M, Takeuchi K, Saito I. Cine magnetic resonance imaging of aqueductal stenosis. *Childs Nerv Syst*. 1995 Feb;11(2):107-11.
- Koch-Wiewrodt D, Wagner W. Success and failure of endoscopic third ventriculostomy in young infants: are there different age distributions? *Childs Nerv Syst*. 2006 Dec;22(12):1537-41.
- Kreusser KL, Tarby TJ, Kovnar E, Taylor DA, Hill A, Volpe JJ. Serial lumbar punctures for at least temporary amelioration of neonatal posthemorrhagic hydrocephalus. *Pediatrics*. 1985 Apr;75(4):719-24.
- Kulkarni AV, Drake JM, Armstrong DC, Dirks PB. Measurement of ventricular size: reliability of the frontal and occipital horn ratio compared to subjective assessment. *Pediatr Neurosurg*. 1999 Aug;31(2):65-70.
- Lemire RJ. Neural tube defects. *J Child Neurol*. 1988 Jan;3(1):2, 46.
- Lorenzo AV, Page LK, Watters GV. Relationship between cerebrospinal fluid formation, absorption and pressure in human hydrocephalus. *Brain*. 1970;93(4):679-92.
- Marlin AE. Management of hydrocephalus in the patient with myelomeningocele: an argument against third ventriculostomy. *Neurosurg Focus*. 2004 Feb 15;16(2):E4.
- Marmarou A, Bergsneider M, Klinge P, Relkin N, Black PM. The value of supplemental prognostic tests for the preoperative assessment of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery*. 2005a Sep;57(3 Suppl):S17-28; discussion ii-v.
- Marmarou A, Black P, Bergsneider M, Klinge P, Relkin N; International NPH Consultant Group. Guidelines for management of idiopathic normal pressure hydrocephalus: progress to date. *Acta Neurochir Suppl*. 2005b;95:237-40.
- McComb JG. Recent research into the nature of cerebrospinal fluid formation and absorption. *J Neurosurg*. 1983 Sep;59(3):369-83.
- Peretta P, Ragazzi P, Galarza M, Genitori L, Giordano F, Mussa F, et al. Complications and pitfalls of neuroendoscopic surgery in children. *J Neurosurg*. 2006 Sep;105(3 Suppl):187-93.
- Pollack IF, Albright AL, Adelson PD. A randomized, controlled study of a programmable shunt valve versus a conventional valve for patients with hydrocephalus. Hakim-Medos Investigator Group. *Neurosurgery*. 1999 Dec;45(6):1399-408; discussion 1408-11.
- Pudenz RH. The surgical treatment of hydrocephalus—an historical review. *Surg Neurol*. 1981 Jan;15(1):15-26.
- Renier D, Lacombe J, Pierre-Kahn A, Sainte-Rose C, Hirsch JF. Factors causing acute shunt infection. Computer analysis of 1174 operations. *J Neurosurg*. 1984 Dec;61(6):1072-8.

Ringel F, Schramm J, Meyer B. Comparison of programmable shunt valves vs standard valves for communicating hydrocephalus of adults: a retrospective analysis of 407 patients. *Surg Neurol.* 2005 Jan;63(1):36-41; discussion 41.

Ritz R, Roser F, Morgalla M, Dietz K, Tatagiba M, Will BE. Do antibiotic-impregnated shunts in hydrocephalus therapy reduce the risk of infection? An observational study in 258 patients. *BMC Infect Dis.* 2007 May 8;7:38.

Sainte-Rose C, LaCombe J, Pierre-Kahn A, Renier D, Hirsch JF. Intracranial venous sinus hypertension: cause or consequence of hydrocephalus in infants? *J Neurosurg.* 1984 Apr;60(4):727-36.

Sainte-Rose C, Piatt JH, Renier D, Pierre-Kahn A, Hirsch JF, Hoffman HJ, et al. Mechanical complications in shunts. *Pediatr Neurosurg.* 1991-1992;17(1):2-9.

Shinnar S, Gammon K, Bergman EW Jr, Epstein M, Freeman JM. Management of hydrocephalus in infancy: use of acetazolamide and furosemide to avoid cerebrospinal fluid shunts. *J Pediatr.* 1985 Jul;107(1):31-7.

Shulman K, Ransohoff J. Sagittal sinus venous pressure in hydrocephalus. *J Neurosurg.* 1965 Aug;23(2):169-73.

Steinbok P, Hall J, Flodmark O. Hydrocephalus in achondroplasia: the possible role of intracranial venous hypertension. *J Neurosurg.* 1989 Jul;71(1):42-8.

Sites recomendados

www.hidrocefalia.com.br

http://www.ninds.nih.gov/disorders/hydrocephalus/detail_hydrocephalus.htm

<http://www.hydroassoc.org/>

<http://nhfonline.org/>

Radiocirurgia estereotáxica e radioterapia estereotáxica fracionada

Jorge Junqueira Bizzi

Leonardo Frighetto

Paulo Petry Oppitz

A radiocirurgia estereotáxica (RCE) é um procedimento neurocirúrgico que se caracteriza pela aplicação focal e precisa de feixes colimados de radiação ionizante em dose única para um alvo específico intra ou extracraniano, sem a necessidade de incisão cutânea. A estereotaxia é um método guiado por imagem que utiliza marcadores externos para localizar precisamente um alvo tridimensionalmente. A radiocirurgia utiliza a precisão milimétrica da técnica estereotáxica associada aos avanços das modernas técnicas de neuroimagem, tornando possível a administração de altas doses de radiação para o alvo com a preservação do tecido cerebral normal circunjacente.

Para a correta e segura aplicação clínica da RCE, é necessária a união da estereotaxia, geralmente com a fixação de um halo estereotáxico ao crânio do paciente, a um sistema de planejamento computadorizado, juntamente com um sistema de aplicação extremamente preciso. Além disso, é fundamental a formação de uma equipe multidisciplinar especializada, com a presença de neurocirurgião, físico médico e radioterapeuta, sendo

todos treinados especificamente para a realização desse procedimento.

O objetivo de incorporar uma forma menos invasiva à neurocirurgia tradicional levou Lars Leksell a desenvolver a técnica e o termo “radiocirurgia”. O termo se deve à aplicação única de altas doses de radiação de uma forma curativa, diferenciando-se assim do uso da radiação na radioterapia convencional (Leksell, 1951). O sucesso inicial da técnica levou ao desenvolvimento do primeiro equipamento dedicado à radiocirurgia, denominado *gamma-knife*, no final da década de 1960 (Leksell, 1968).

A expansão da aplicabilidade da radiocirurgia, associada à necessidade de redução nos custos da tecnologia, levaram à adaptação do acelerador linear (LINAC), usado na radioterapia convencional, para realizar radiocirurgia, no início da década de 1980. Apesar disso, a precisão necessária para a realização da RCE com aceleradores lineares foi equiparada à precisão da *gamma-knife*, considerada o padrão-ouro em precisão, somente no final dos anos 1980 (Friedman; Bava, 1989; Betti; Munari; Rosler, 1989).

As técnicas disponíveis para a realização da RCE são dependentes de duas formas de energia: prótons e fótons. O *próton-beam* é o único equipamento que utiliza prótons para a realização de RCE. Em virtude de seu alto custo de instalação e manutenção, ele está somente disponível em poucos centros universitários do mundo, não sendo utilizado em grande escala na prática clínica.

Devido ao fato de as demais tecnologias disponíveis utilizarem a mesma forma de energia, ou seja, fótons, elas possuem um efeito radiobiológico similar. Estas incluem a *gamma-knife* (Elekta, Inc., Atlanta, GA) e os modernos aceleradores lineares (LINACs). A *gamma-knife* utiliza fótons provenientes do decaimento de 201 fontes de cobalto, colimadas por meio do uso de “capacetes” que possuem quatro diferentes tamanhos de colimadores circulares. A necessidade de fixação de halo craniano faz com que somente tratamentos para patologias intracranianas em dose única possam ser realizados com a *gamma-knife*. O tempo de tratamento é dependente da idade das fontes, que necessitam ser trocadas em períodos regulares de tempo.

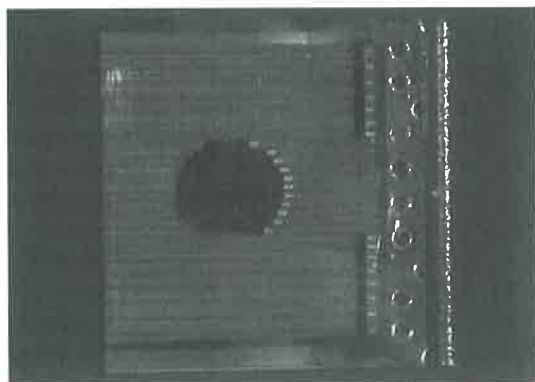
Os LINACs utilizam fótons provenientes de fontes de raio X e são disponíveis comercialmente por diversos sistemas. Estes incluem, entre outros, X-Knife (Radionics, Inc., Burlington, MA), Novalis (BrainLab, Inc., Heimstetten, Alemanha) e Cyberknife (Accuray, Inc., Sunnyvale, CA). Em sua maioria, esses sistemas também utilizam colimadores circulares para a realização de RCE, podendo realizar tratamentos em dose única ou fracionada. A Cyberknife se diferencia dos demais LINACs utilizados na radioterapia convencional em função da utilização de um acelerador linear montado a um braço mecânico. Essa tecnologia permite a realização de tratamentos sem a necessidade de halo craniano e também torna possível a realização de RCE em alvos extracranianos (coluna vertebral, pulmão, fígado, pâncreas e próstata) (Brown et al., 2007). Outros LINACs dedicados à RCE também permitem a realização de radiocirurgia extracraniana quando associados a um sistema de estereotaxia guiado por câmeras de raios infravermelhos com localizadores corporais (ExacTrac, BrainLab, Inc., Heimstetten, Alemanha).

Recentemente, modernos LINACs de alta precisão rotacional incorporaram avanços na forma com que a radiocirurgia vinha sendo realizada nos

últimos 30 anos. Estes incluem a radiocirurgia com campos conformacionais, que se tornou disponível para uso clínico com o desenvolvimento do colimador de micromultilâminas (CMML) (Figura 50.1), e a capacidade de aplicação da radiação estereotáxica em múltiplas frações, procedimento denominado radioterapia estereotáxica fracionada (REF). A REF amplia as indicações de uso da radiação estereotáxica, pois permite o tratamento de lesões de maior volume e de patologias próximas a áreas eloqüentes do sistema nervoso central, como a via óptica e o tronco encefálico. Essa técnica incorpora a precisão da técnica estereotáxica às vantagens radiobiológicas do fracionamento.

Modernos conceitos de estereotaxia volumétrica associados à neuronavegação proporcionaram o desenvolvimento da estereotaxia sem a fixação de um halo craniano (*frameless*), fazendo com que a radiocirurgia pudesse ser utilizada para patologias da coluna vertebral e de diversas outras localizações extracranianas. Atualmente, a RCE é um campo em expansão, com diversos sistemas utilizados para o tratamento de patologias pulmonares, hepáticas, pancreáticas e da próstata (Collins et al., 2007; Timmerman et al., 2007; Kavanagh; Timmerman, 2006).

Neste capítulo, são descritas as principais aplicações clínicas da radiocirurgia estereotáxica moderna em patologias benignas, malignas e funcionais do encéfalo, com base nos princípios de precisão, conformalidade e homogeneidade.



[Figura 50.1] Imagem do colimador de micromultilâminas. O conjunto de microlâminas é capaz de conformar o campo de radiação à configuração anatômica da lesão a ser tratada.

Aplicações clínicas

Meningiomas

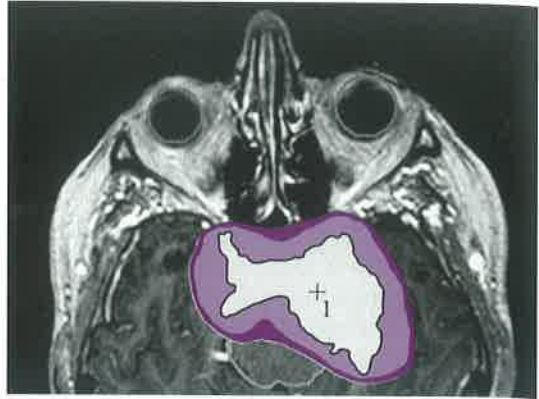
Meningiomas correspondem a aproximadamente 15% das neoplasias intracranianas em adultos e são raros na população pediátrica. Originam-se das células aracnóides e geralmente apresentam histologia benigna (NE II). Tipos histológicos mais agressivos são classificados como atípicos (NE III) e malignos (NE IV) e correspondem a 15 e 4%, respectivamente, dos tumores operados em grandes séries.

O tratamento microcirúrgico ainda é a melhor opção quando a ressecção total é possível de ser alcançada e quando existe um efeito de massa significativo. No entanto, dependendo da localização e da complexidade das estruturas adjacentes envolvidas, a remoção completa do meningioma, incluindo a sua origem dural, pode ser impossível de ser alcançada sem morbidade significativa; isto é, particularmente verdadeiro para os tumores localizados na base do crânio.

Nesses casos, a RCE ou a REF são alternativas importantes, tanto como primeiro tratamento quanto como forma complementar ao tratamento cirúrgico. Isso inclui meningiomas invadindo seios venosos durais, tronco cerebral, nervos cranianos, artérias e veias importantes. A abordagem combinada de ressecção microcirúrgica parcial seguida de RCE ou REF pode ser utilizada nos casos em que seja necessária a descompressão para recuperação de função ou para alívio da hipertensão intracraniana (Iwai; Yamanaka; Nakajima, 2001a).

A baixa morbimortalidade da RCE e da REF quando comparadas com a tentativa de ressecção cirúrgica total ou mesmo com a radioterapia convencional tem aumentado muito a utilização das técnicas estereotáxicas de aplicação de radiação como opção de tratamento dos meningiomas intracranianos (Chen et al., 2001; Villavicencio et al., 2001; Duma et al., 1993) (Figura 50.2).

As limitações para a realização da RCE são o tamanho da lesão e a proximidade de áreas eloqüentes, especialmente a via óptica. Essas limitações já estão bem delimitadas na literatura. RCE está indicada para tumores menores de 3 cm ou 20 mL de volume e com uma distância mínima de 2 a 4 mm do aparato óptico (Chen et al., 2001; Villavicencio et al., 2001). A realização do procedimento em dois estágios ou a redução da dose prescrita foram algumas alternativas utilizadas para



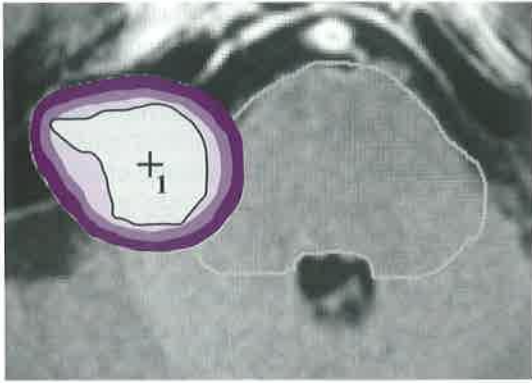
[Figura 50.2] Radioterapia estereotáxica fracionada para o tratamento de extenso meningioma da base do crânio com invasão de ambos os seios cavernosos. O planejamento evidencia as linhas de isodose de 90% (●) e 80% (●).

superar essas limitações, especialmente quando se usa a tecnologia da *gamma-knife*, que não possibilita o fracionamento. No entanto, as taxas de falhas no tratamento aumentaram consideravelmente (Liscák et al., 1999; Iwai; Yamanaka; Nakajima, 2001b). A REF é a alternativa de tratamento quando o risco da RCE é muito alto e inaceitável, como, por exemplo, nos tumores que comprometem a via óptica e o tronco cerebral.

Diferentemente da cirurgia, cujo sucesso é a ressecção completa do tumor com o seu desaparecimento total nos exames de imagem pós-operatória, com o uso da RCE ou da REF é considerada sucesso a não-progressão do tumor, e, assim, fala-se em controle da lesão. Os tumores não desaparecem; no entanto, em muitos casos, podem se documentar reduções em graus variados de seu volume. As taxas de controle da lesão em cinco anos variam de 89 a 100% em diversas séries (Liscák et al; 1999; Kondziolka et al., 1999a; Hakim et al. 1998; Selch et al., 2004a).

Neurinomas do acústico

O alto grau de controle tumoral, associado a um baixo índice de complicações relatadas na literatura (Andrews et al., 2001; Kondziolka et al., 1998; Régis et al., 2002), estabeleceu a RCE como uma importante alternativa à microcirurgia nos schwa-



[Figura 50.3] Imagem do planejamento radiocirúrgico de um neurinoma do acústico. São evidenciadas as linhas de isodose concêntricas de 90% (●), seguida de 80% (●) e 60% (●) mais externamente. O tumor foi tratado com 1.300 cGy prescritos para a isodose de 90%.

nnomas vestibulares, também chamados de neurinomas do acústico (Figura 50.3).

Os resultados do tratamento radiocirúrgico sofreram um grande impacto com os avanços recentes da tecnologia. Inicialmente, um elevado índice de controle tumoral foi demonstrado, porém a ocorrência de complicações, principalmente neuropatias de nervos cranianos, não foi rara (Foote et al., 1995; Linskey; Lunsford; Flickinger, 1990). Os avanços nas técnicas de neuroimagem e a melhora dos *softwares* de planejamento, associados a uma tendência de redução das doses empregadas, resultaram em uma redução nas taxas de complicações, mantendo um controle do crescimento tumoral constante (Kondziolka et al., 1998; Miller et al., 1999; Petit et al., 2001). Em recente série da literatura, Lunsford e colaboradores (2005) descreveram o resultado da RCE em 829 pacientes, evidenciando 97% de controle tumoral em 10 anos, com incidência de neuropatia facial e trigeminal em 1 e 3% dos casos, respectivamente. Perda auditiva foi verificada em 23 a 50% dos casos, dependendo do volume tumoral (Lunsford et al., 2005).

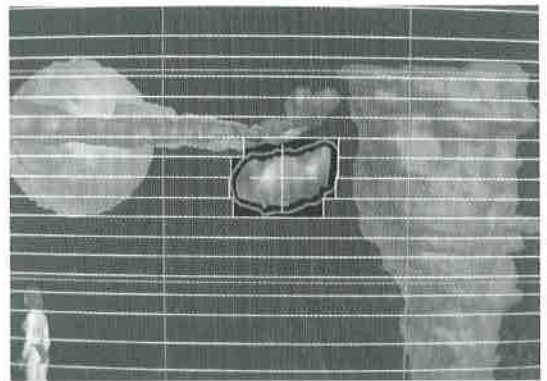
A utilização da REF tornou esta a modalidade de escolha para os pacientes com audição preservada ou útil. A RCE em dose única tem sido utilizada para pacientes com perda auditiva. Em uma série de 50 pacientes utilizando a RCE, a preservação auditiva foi demonstrada em 93% dos casos,

com um índice de controle tumoral de 100% após um seguimento médio de 36 meses. Paresia facial e déficit trigeminal ocorrem em 2,1 e 2,2% dos casos, respectivamente (Selch et al., 2004b).

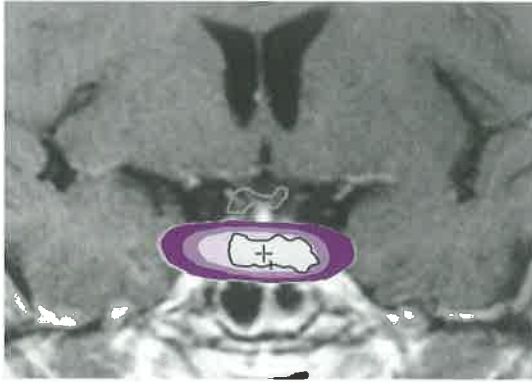
Tumores da hipófise

A RCE é utilizada como um tratamento complementar nos tumores de hipófise. A técnica é utilizada somente após falha do tratamento microcirúrgico. Mesmo nos casos que apresentam recorrência após microcirurgia, os pacientes portadores de tumores de hipófise devem ser considerados como candidatos para nova tentativa de ressecção cirúrgica do tumor. A indicação de tratamento radiocirúrgico geralmente é limitada a pacientes que apresentam tumor residual invadindo o seio cavernoso e aos casos de tumores com secreção hormonal não-controlada por cirurgia ou tratamento medicamentoso.

A RCE é a melhor alternativa para a radiação estereotáxica dos tumores de hipófise secretores de hormônio, pois altas doses de radiação em uma única aplicação são necessárias para o controle da produção hormonal. Entretanto, muitos fatores limitam a aplicação de altas doses de radiação na região selar e parasselar. O fator mais importante é a relação próxima com as estruturas ópticas (Figura 50.4). Além disso, pacientes submetidos à RCE apresentam grande incidência de hipopituit-



[Figura 50.4] Imagem do planejamento radiocirúrgico de um tumor de hipófise demonstrando a capacidade do colimador de micromultilâminas de proteger as estruturas encefálicas eloqüentes (tronco encefálico, quiasma, nervos ópticos e globo ocular).



[**Figura 50.5**] Planejamento radiocirúrgico para o tratamento da doença de Cushing. O planejamento evidencia as linhas de isodose de 90% (●), 80% (●) e 50% (●), com preservação do quiasma óptico.

tarismo a longo prazo. Em muitas situações, esses fatores limitantes não permitem a aplicação de doses suficientes de radiação capazes de controlar a secreção hormonal anormal.

Os tumores de hipófise com secreção hormonal, principalmente na doença de Cushing, podem representar uma doença com alta morbimortalidade (Figura 50.5). Nesta subpopulação de pacientes, é justificável o risco de perda da função hipofisária ou de ocorrência de outras complicações com o objetivo de obtenção do controle hormonal (Feigl et al., 2002).

Um número maior de opções terapêuticas está disponível no manejo dos tumores de hipófise não-secretores. Em casos em que doses extremamente elevadas de radiação não são necessárias para controlar a secreção hormonal, as duas formas de radiação estereotáxica, RCE e REF, são eficazes. A RCE é indicada em tumores localizados a uma distância mínima de 3 mm das estruturas ópticas. A REF é a opção terapêutica de escolha em tumores mais próximos das estruturas ópticas. Embora um controle local e uma taxa de sobrevivência semelhantes sejam esperados com as duas técnicas, uma incidência menor de efeitos colaterais foi reportada com o uso de REF (Mitsumori et al., 1998).

Nos tumores secretores de hormônio, diversas séries publicadas na literatura evidenciam taxas de controle hormonal entre 35 e 65% com a asso-

ciação de microcirurgia e RCE (Jagannathan et al., 2007; Kobayashi; Kida; Mori, 2002). Taxas de controle do crescimento tumoral acima de 90% foram descritas no tratamento dos tumores de hipófise não-secretores tanto com RCE quanto com REF (Sheehan et al., 2003a, Pollock et al., 2008; Kong et al., 2007).

Malformações arteriovenosas cerebrais

As malformações arteriovenosas cerebrais (MAVs) foram uma das primeiras patologias benignas tratadas com a RCE (Steiner et al., 1972). O mecanismo de oclusão das MAVs após a RCE envolve uma reação endotelial seguida de proliferação da camada íntima, com estreitamento concêntrico dos vasos e conseqüente obliteração da lesão. Um período de dois a três anos é necessário para que esse processo ocorra. Esse período de latência entre o tratamento e a obliteração da lesão é uma das desvantagens do procedimento, sendo, portanto, reservado para as MAVs que não podem ser curadas cirurgicamente.

O resultado terapêutico do manejo das MAVs com radiocirurgia é dependente fundamentalmente de duas variáveis: seu volume e sua localização. Em função direta dessas duas variáveis estará a dose a ser aplicada para a lesão, o que é o principal fator relacionado à oclusão de uma MAV tratada com RCE. Em função disso, as MAVs tratadas com radiocirurgia são geralmente limitadas a 3 cm de diâmetro e localizadas em regiões eloqüentes ou profundas do encéfalo.

Como o resultado do tratamento é dependente do volume e da localização da lesão, taxas variáveis de oclusão têm sido reportadas na literatura. Um índice de obliteração entre 80 e 90% é esperado para as MAVs com até 3 cm de diâmetro. Verificando-se a obliteração incompleta da lesão, a repetição da radiocirurgia pode ser realizada após três anos de seguimento (Moreno-Jiménez et al., 2007; Liscak et al., 2007; Pedroso et al., 2004; Zabel-du Bois et al., 2007; Inoue; Ohye, 2002). As taxas de obliteração de lesões de maior volume ou localizadas em regiões críticas (tronco encefálico) são inferiores, variando entre 35 e 55% (Massager et al., 2000; Pollock; Gorman; Brown, 2004; Pedroso et al., 2004). As taxas de complicações após o procedimento variam usualmente entre 2 e 3%, entretanto podem chegar a 18% nas MAVs do tronco encefálico. As principais complicações

incluem edema sintomático, crises convulsivas, radionecrose e formação de cistos hipertensivos (Liscák et al., 2007; Pedroso et al., 2004; Flickinger et al., 1999).

A RCE tem sido parte fundamental no manejo multidisciplinar das MAVs. Muitas lesões não podem ser tratadas apenas por um método e necessitam de um manejo combinado com microcirurgia, tratamento endovascular (embolização) e radiocirurgia. Diversas publicações demonstraram a utilidade do manejo multidisciplinar, principalmente na redução do volume das MAVs com embolização seguida pelo tratamento radiocirúrgico (Mathis et al., 1995; Gobin et al., 1996).

Metástases cerebrais

A RCE desempenha papel fundamental no manejo da doença metastática cerebral. A técnica representa mais uma alternativa no intuito de proporcionar uma melhor qualidade de vida para os pacientes portadores de metástases cerebrais, juntamente com a microcirurgia, a radioterapia convencional e a quimioterapia. Seu papel é dito fundamental, pois a RCE tem sua eficácia comprovada quando utilizada como primeira opção terapêutica, quando associada à microcirurgia e, também, em casos de recidiva após radioterapia de cérebro total (RCT).

No entanto, sua indicação deve seguir critérios oncológicos rigorosos, sendo geralmente utilizada em pacientes com doença sistêmica controlada, em lesões de até 3 cm de diâmetro e em pacientes com até quatro lesões cerebrais.

A RCE é efetiva no controle das metástases cerebrais com até 3 cm de diâmetro em cerca de 90% dos casos. Radiobiologicamente, a técnica tem se mostrado efetiva mesmo em metástases tradicionalmente consideradas radorresistentes, como nos casos de melanoma e tumor de células renais (Sheehan et al., 2003b).

Além disso, a utilização da RCE proporciona um melhor controle da doença intracraniana, o que resulta em uma redução da mortalidade por causa neurológica. Com isso, a maioria dos óbitos nesse grupo de pacientes está relacionada à progressão da doença sistêmica (Hasegawa et al., 2003). A conduta atual dos autores é a de indicar a RCE como primeira opção em pacientes com até quatro metástases cerebrais, postergando a realização de RCT. Em um estudo prospectivo, uma taxa de sobrevida de 48% em um ano e de 28%

em dois anos, com uma taxa média de sobrevida de 10 meses, foi demonstrada após a realização de RCE (Chitapanarux et al., 2003). Nesse estudo, a aplicação de RCE como primeira opção em pacientes com até quatro metástases cerebrais permitiu que cerca de 70% dos pacientes evitassem a realização de RCT. Isso permite que a RCT não seja realizada ou que ela seja reservada para um estágio mais avançado da doença, evitando seus efeitos tóxicos tardios, como a deterioração cognitiva e a demência.

Diversos estudos demonstraram que a não-realização da RCT não compromete a sobrevida dos pacientes com metástases cerebrais (Sneed et al., 1999; Kondziolka et al., 1999b; Sneed et al., 2002). Taxas de sobrevida semelhantes foram demonstradas em pacientes submetidos à RCE isolada quando comparados a pacientes submetidos à RCE associada à RCT. Além disso, não foi demonstrada diferença significativa nos pacientes em que a RCT foi utilizada no manejo inicial da doença metastática em comparação com os pacientes em que ela foi utilizada após progressão da doença intracraniana (Petrovich et al., 2002). Em um estudo com nível I de evidência, foi realizada uma comparação entre RCE isolada ou associada à RCT em 333 pacientes, portadores de uma a três metástases cerebrais. A RCE isolada apresentou benefícios relacionados a um melhor controle da progressão local, a uma melhora da pontuação na escala de Karnofsky e a uma menor dependência de esteróide. Além disso, observou-se uma melhora da sobrevida média em metástases únicas com a RCE associada à RCT e uma melhora da sobrevida no subgrupo de pacientes classe I (idade abaixo de 65 anos e pontuação na escala de Karnofsky maior de 70) e em pacientes portadores de tumores maiores de 2 cm.

Em outro estudo com nível I de evidência, Aoyama e colaboradores (2006) demonstraram que a adição inicial de RCT à RCE não melhora a sobrevida, o controle tumoral, a preservação funcional e a frequência de mortalidade neurológica. O único benefício da adição precoce de RCT foi um menor índice de surgimento de novas lesões intracranianas (Aoyama et al., 2006).

Craniofaringiomas

São tumores que ocorrem predominantemente em crianças, comprometendo a região selar e pa-

rasselar e geralmente manifestando-se por alterações visuais, distúrbios endocrinológicos ou hipertensão intracraniana. Ainda hoje não há uma diretriz de consenso para o tratamento dos craniofaringiomas. Apesar dos grandes avanços da microcirurgia e das técnicas de neuroimagem, que possibilitaram a ressecção do tumor de forma mais ampla e segura, ainda se verificam uma alta morbidade e a presença de recorrência mesmo com aparente ressecção total.

Taxas de controle semelhantes às obtidas com ressecção total têm sido relatadas com cirurgia não-radical (geralmente para diagnóstico histológico e descompressão da via óptica) associada à radioterapia. Embora seja efetiva, a radioterapia convencional também está associada a complicações que podem ser inaceitáveis e incluem efeitos neurocognitivos com rebaixamento intelectual e interferência no crescimento.

A aplicação de radiação com técnicas estereotáxicas, RCE ou REF, oferece a mesma taxa de controle com uma taxa de complicações muito menor em comparação com a radioterapia convencional (Selch et al., 2002). Em função da proximidade da lesão com a via óptica, com o talo hipofisário e com o hipotálamo, a técnica preferida geralmente é a REF, pois ela não coloca em risco essas estruturas e não há diminuição das taxas de controle.

Gliomas

A utilização das formas estereotáxicas de radiação não é a opção de tratamento inicial dos gliomas. Usualmente, essas lesões são manejadas pela associação do tratamento microcirúrgico com a radioterapia convencional e, em alguns casos, com a quimioterapia. No entanto, em casos selecionados, a aplicação de radiação focalizada pode ser útil e pode favorecer o prognóstico final de muitos pacientes. Na quase totalidade desses casos, a REF tem sido a modalidade de escolha, devido à sua menor toxicidade e à conseqüente redução da incidência de complicações quando comparada à RCE.

Nos gliomas do nervo óptico, a ressecção cirúrgica completa é virtualmente impossível sem causar piora da acuidade visual. A RCE apresenta risco de piora visual e de indução de hipofunção hipofisária, em virtude da baixa tolerância dessas estruturas à radiação. Para reduzir esses riscos,

vários autores utilizam a REF, publicando resultados similares aos da radioterapia convencional, porém com menor toxicidade (Debus et al., 1999; Combs et al., 2005).

No que diz respeito aos gliomas de baixo grau, a ressecção cirúrgica completa está relacionada a um melhor prognóstico. No entanto, mesmo a impressão cirúrgica e a imagem pós-operatória não evidenciando lesão, sabe-se que podem existir células tumorais além das margens identificadas na cirurgia ou nos exames de neuroimagem. Apesar da melhora dos resultados da cirurgia com a neuronavegação, a craniotomia com o paciente acordado e o controle da ressecção usando ressonância magnética intra-operatória, uma ressecção completa dessas lesões pode ser limitada pela sua localização, quando em áreas funcionalmente críticas do cérebro. A utilização da REF está indicada em tumores inacessíveis cirurgicamente e em áreas localizadas de recidiva tumoral. A REF também pode ser utilizada em pacientes que apresentem recidiva tumoral após radioterapia convencional.

Nos gliomas de alto grau (astrocitoma de grau III e glioblastoma multiforme), o uso das modalidades estereotáxicas de radiação também é bastante restrito. Nesses casos, a ressecção cirúrgica mais ampla possível associada à radioterapia convencional é o tratamento de escolha.

Protocolos diversos de uso da RCE e da REF, após a microcirurgia ou como dose de reforço após a radioterapia convencional, foram relatadas na literatura, com resultados contrários (Loeffler et al., 1992; Alexander; Loeffler, 1998; Sarkaria et al., 1995). Devido ao caráter infiltrativo da lesão, o uso da REF é superior ao da RCE por a primeira possibilitar um tratamento com margens mais amplas e com melhor efeito radiobiológico para o tecido cerebral normal.

Portanto, até que existam melhores tratamentos para os gliomas malignos, a radiação estereotáxica permanece como mais uma alternativa a ser utilizada em pacientes que apresentam recidiva tumoral focal após microcirurgia, radioterapia convencional e quimioterapia.

Neurocirurgia funcional

O tratamento da neuralgia do trigêmeo é a principal aplicação da radiocirurgia para patologias funcionais do encéfalo. Os bons resultados e a segurança da radiocirurgia em diversas séries da literatura

tura expandiram suas aplicações em um número cada vez maior de pacientes. Inicialmente, a indicação de RCE era restrita a pacientes previamente submetidos a descompressão neurovascular e técnicas percutâneas ou àqueles sem condições clínicas de serem submetidos ao procedimento neurocirúrgico. Atualmente, a RCE tem sido utilizada como primeira indicação terapêutica em pacientes com idade superior a 65 anos ou em pacientes que não desejam ser submetidos ao procedimento microcirúrgico (Frighetto et al., 2004a). Em função de o método necessitar de um intervalo de tempo para obter seus resultados, ele persiste como opção terapêutica em pacientes que não apresentam uma crise trigeminal aguda e grave.

Smith e colaboradores (2003) descreveram o resultado da RCE em 60 pacientes portadores de neuralgia essencial do trigêmeo, com a obtenção de 87,8% de controle doloroso. Considerando apenas o subgrupo de pacientes sem procedimentos cirúrgicos prévios, o controle doloroso chegou a 95,4% (Smith et al., 2003).

A utilização da RCE para o tratamento de distúrbios do movimento por meio da realização de talamotomias e palidotomias já foi demonstrada na literatura. Em função de as lesões produzidas pela RCE não serem previsíveis, o método não é a primeira opção para o tratamento neurocirúrgico dos distúrbios do movimento. A neurocirurgia funcional tradicional apresenta a vantagem de permitir, além da localização pré-operatória por neuroimagem, a confirmação fisiológica transoperatória do alvo.

A utilização da RCE para dor segue diretrizes semelhantes. O procedimento é somente indicado em pacientes que não são candidatos a cirurgia. Utilizando-se essas diretrizes, melhora significativa do quadro de dor de origem central foi demonstrada na literatura (Frighetto et al., 2004b).

Radiocirurgia em alvos extracranianos

Nos últimos anos, a capacidade de tratamento de alvos extracranianos tem ganhado interesse crescente. Devido à coluna vertebral apresentar movimento insignificante com o ciclo respiratório, lesões na região paraespinal, lesões ósseas e também lesões próximas à medula foram as primeiras a serem tratadas com radiocirurgia. Sua segurança e sua eficácia em modelos animais e em pacientes permitiram um grande aumento em sua utiliza-

ção, com uma escalada progressiva das doses utilizadas. Em uma série de 500 pacientes portadores de metástases de coluna vertebral, Gerszten e colaboradores (2007) descreveram 87% de controle doloroso, com 90% de controle do crescimento tumoral.

O desenvolvimento da tecnologia de radiocirurgia sincronizada com o ciclo respiratório (*gating*), permite que diversos centros no mundo realizem radiocirurgia para patologias localizadas em pulmões, fígado, pâncreas, próstata e outros alvos corporais (Collins et al., 2007; Timmerman et al., 2007; Kavanagh; Timmerman, 2006).

Referências

- Alexander E 3rd, Loeffler JS. Radiosurgery for primary malignant brain tumors. *Semin Surg Oncol.* 1998 Jan-Feb;14(1):43-52.
- Andrews DW, Suarez O, Goldman HW, Downes MB, Bednarz G, Corn BW, et al. Stereotactic radiosurgery and fractionated stereotactic radiotherapy for the treatment of acoustic schwannomas: comparative observations of 125 patients treated at one institution. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2001 Aug 1;50(5):1265-78.
- Aoyama H, Shirato H, Tago M, Nakagawa K, Toyoda T, Hatano K, et al. Stereotactic radiosurgery plus whole-brain radiation therapy vs stereotactic radiosurgery alone for treatment of brain metastases: a randomized controlled trial. *JAMA.* 2006 Jun 7;295(21):2483-91.
- Betti OO, Munari C, Rosler R. Stereotactic radiosurgery with the linear accelerator: treatment of arteriovenous malformations. *Neurosurgery.* 1989 Mar;24(3):311-21.
- Brown WT, Wu X, Amendola B, Perman M, Han H, Fayad F, et al. Treatment of early non-small cell lung cancer, stage IA, by image-guided robotic stereotactic radioablation – CyberKnife. *Cancer J.* 2007 Mar-Apr;13(2):87-94.
- Chen JC, Giannotta SL, Yu C, Petrovich Z, Levy ML, Apuzzo ML. Radiosurgical management of benign cavernous sinus tumors: dose profiles and acute complications. *Neurosurgery.* 2001 May;48(5):1022-30; discussion 1030-2.
- Chitapanarux I, Goss B, Vongtama R, Frighetto L, De Salles A, Selch M, et al. Prospective study of stereotactic radiosurgery without whole brain radiotherapy in patients with four or less brain metastases: incidence of intracranial progression and salvage radiotherapy. *J Neurooncol.* 2003 Jan;61(2):143-9.

- Collins BT, Erickson K, Reichner CA, Collins SP, Gagnon GJ, Dieterich S, et al. Radical stereotactic radiosurgery with real-time tumor motion tracking in the treatment of small peripheral lung tumors. *Radiat Oncol*. 2007 Oct 22;2:39.
- Combs SE, Schulz-Ertner D, Moschos D, Thilmann C, Huber PE, Debus J. Fractionated stereotactic radiotherapy of optic pathway gliomas: tolerance and long-term outcome. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2005 Jul 1;62(3):814-9.
- Debus J, Kocagoncu KO, Hoss A, Wenz F, Wannemacher M. Fractionated stereotactic radiotherapy (FSRT) for optic glioma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1999 May 1;44(2):243-8.
- Duma CM, Lunsford LD, Kondziolka D, Harsh GR 4th, Flickinger JC. Stereotactic radiosurgery of cavernous sinus meningiomas as an addition or alternative to microsurgery. *Neurosurgery*. 1993 May;32(5):699-704; discussion 704-5.
- Feigl GC, Bonelli CM, Berghold A, Mokry M. Effects of gamma knife radiosurgery of pituitary adenomas on pituitary function. *J Neurosurg*. 2002 Dec;97(5 Suppl):415-21.
- Flickinger JC, Kondziolka D, Lunsford LD, Pollock BE, Yamamoto M, Gorman DA, et al. A multi-institutional analysis of complication outcomes after arteriovenous malformation radiosurgery. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1999 Apr 1;44(1):67-74.
- Foote RL, Coffey RJ, Swanson JW, Harner SG, Beatty CW, Kline RW, et al. Stereotactic radiosurgery using the gamma knife for acoustic neuromas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1995 Jul 15;32(4):1153-60.
- Friedman WA, Bova FJ. The University of Florida radiosurgery system. *Surg Neurol*. 1989 Nov;32(5):334-42.
- Frighetto L, De Salles A, Wallace R, Ford J, Selch M, Cabatan-Awang C, et al. Linear accelerator thalamotomy. *Surg Neurol*. 2004 Aug;62(2):106-13; discussion 113-4.
- Frighetto L, De Salles AA, Smith ZA, Goss B, Selch M, Solberg T. Noninvasive linear accelerator radiosurgery as the primary treatment for trigeminal neuralgia. *Neurology*. 2004 Feb 24;62(4):660-2.
- Gerszten PC, Burton SA, Ozhasoglu C, Welch WC. Radiosurgery for spinal metastases: clinical experience in 500 cases from a single institution. *Spine*. 2007 Jan 15;32(2):193-9.
- Gobin YP, Laurent A, Merienne L, Schlienger M, Aymard A, Houdart E, et al. Treatment of brain arteriovenous malformations by embolization and radiosurgery. *J Neurosurg*. 1996 Jul;85(1):19-28.
- Hakim R, Alexander E 3rd, Loeffler JS, Shrieve DC, Wen P, Fallon MP, et al. Results of linear accelerator-based radiosurgery for intracranial meningiomas. *Neurosurgery*. 1998 Mar;42(3):446-53; discussion 453-4.
- Hasegawa T, Kondziolka D, Flickinger JC, Germanwala A, Lunsford LD. Brain metastases treated with radiosurgery alone: an alternative to whole brain radiotherapy? *Neurosurgery*. 2003 Jun;52(6):1318-26; discussion 1326.
- Inoue HK, Ohye C. Hemorrhage risks and obliteration rates of arteriovenous malformations after gamma knife radiosurgery. *J Neurosurg*. 2002 Dec;97(5 Suppl):474-6.
- Iwai Y, Yamanaka K, Nakajima H. The treatment of skull base meningiomas—combining surgery and radiosurgery. *J Clin Neurosci*. 2001 Nov;8(6):528-33.
- Iwai Y, Yamanaka K, Nakajima H. Two-staged gamma knife radiosurgery for the treatment of large petroclival and cavernous sinus meningiomas. *Surg Neurol*. 2001 Nov;56(5):308-14.
- Jagannathan J, Sheehan JP, Pouratian N, Laws ER, Steiner L, Vance ML. Gamma Knife surgery for Cushing's disease. *J Neurosurg*. 2007 Jun;106(6):980-7.
- Kavanagh BD, Timmerman RD. Stereotactic radiosurgery and stereotactic body radiation therapy: an overview of technical considerations and clinical applications. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2006 Feb;20(1):87-95.
- Kobayashi T, Kida Y, Mori Y. Gamma knife radiosurgery in the treatment of Cushing disease: long-term results. *J Neurosurg*. 2002 Dec;97(5 Suppl):422-8.
- Kondziolka D, Levy EI, Niranjan A, Flickinger JC, Lunsford LD. Long-term outcomes after meningioma radiosurgery: physician and patient perspectives. *J Neurosurg*. 1999a Jul;91(1):44-50.
- Kondziolka D, Lunsford LD, McLaughlin MR, Flickinger JC. Long-term outcomes after radiosurgery for acoustic neuromas. *N Engl J Med*. 1998 Nov 12;339(20):1426-33.
- Kondziolka D, Patel A, Lunsford LD, Kassam A, Flickinger JC. Stereotactic radiosurgery plus whole brain radiotherapy versus radiotherapy alone for patients with multiple brain metastases. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1999b Sep 1;45(2):427-34.
- Kong DS, Lee JI, Lim do H, Kim KW, Shin HJ, Nam DH, et al. The efficacy of fractionated radiotherapy and stereotactic radiosurgery for pituitary adenomas: long-term results of 125 consecutive patients treated in a single institution. *Cancer*. 2007 Aug 15;110(4):854-60.

- Leksell L. Cerebral radiosurgery. I. Gammathalanotomy in two cases of intractable pain. *Acta Chir Scand*. 1968;134(8):585-95.
- Leksell L. The stereotaxic method and radiosurgery of the brain. *Acta Chir Scand*. 1951 Dec 13;102(4):316-9.
- Linskey ME, Lunsford LD, Flickinger JC. Radiosurgery for acoustic neurinomas: early experience. *Neurosurgery*. 1990 May;26(5):736-44; discussion 744-5.
- Liscák R, Simonová G, Vymazal J, Janousková L, Vladyka V. Gamma knife radiosurgery of meningiomas in the cavernous sinus region. *Acta Neurochir (Wien)*. 1999;141(5):473-80.
- Liscák R, Vladyka V, Simonová G, Urgosík D, Novotný J Jr, Janousková L, et al. Arteriovenous malformations after Leksell gamma knife radiosurgery: rate of obliteration and complications. *Neurosurgery*. 2007 Jun;60(6):1005-14; discussion 1015-6.
- Loeffler JS, Alexander E 3rd, Shea WM, Wen PY, Fine HA, Kooy HM, et al. Radiosurgery as part of the initial management of patients with malignant gliomas. *J Clin Oncol*. 1992 Sep;10(9):1379-85.
- Lunsford LD, Niranjana A, Flickinger JC, Maitz A, Kondziolka D. Radiosurgery of vestibular schwannomas: summary of experience in 829 cases. *J Neurosurg*. 2005 Jan;102 Suppl:195-9.
- Massager N, Régis J, Kondziolka D, Njee T, Levivier M. Gamma knife radiosurgery for brainstem arteriovenous malformations: preliminary results. *J Neurosurg*. 2000 Dec;93 Suppl 3:102-3.
- Mathis JA, Barr JD, Horton JA, Jungreis CA, Lunsford LD, Kondziolka DS, et al. The efficacy of particulate embolization combined with stereotactic radiosurgery for treatment of large arteriovenous malformations of the brain. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1995 Feb;16(2):299-306.
- Miller RC, Foote RL, Coffey RJ, Sargent DJ, Gorman DA, Schomberg PJ, et al. Decrease in cranial nerve complications after radiosurgery for acoustic neuromas: a prospective study of dose and volume. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1999 Jan 15;43(2):305-11.
- Mitsumori M, Shrieve DC, Alexander E 3rd, Kaiser UB, Richardson GE, Black PM, et al. Initial clinical results of LINAC-based stereotactic radiosurgery and stereotactic radiotherapy for pituitary adenomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1998 Oct 1;42(3):573-80.
- Moreno-Jiménez S, Celis MA, Lárraga-Gutiérrez JM, de Jesús Suárez-Campos J, García-Garduño A, Hernández-Bojórquez M. Intracranial arteriovenous malformations treated with linear accelerator-based conformal radiosurgery: clinical outcome and prediction of obliteration. *Surg Neurol*. 2007 May;67(5):487-91; discussion 491-2.
- Pedroso AG, De Salles AA, Tajik K, Golish R, Smith Z, Frighetto L, et al. Novalis Shaped Beam Radiosurgery of arteriovenous malformations. *J Neurosurg*. 2004 Nov;101 Suppl 3:425-34.
- Petit JH, Hudes RS, Chen TT, Eisenberg HM, Simard JM, Chin LS. Reduced-dose radiosurgery for vestibular schwannomas. *Neurosurgery*. 2001 Dec;49(6):1299-306; discussion 1306-7.
- Petrovich Z, Yu C, Giannotta SL, O'Day S, Apuzzo ML. Survival and pattern of failure in brain metastasis treated with stereotactic gamma knife radiosurgery. *J Neurosurg*. 2002 Dec;97(5 Suppl):499-506.
- Pollock BE, Cochran J, Natt N, Brown PD, Erickson D, Link MJ, et al. Gamma knife radiosurgery for patients with nonfunctioning pituitary adenomas: results from a 15-year experience. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2008 Apr 1;70(5):1325-9.
- Pollock BE, Gorman DA, Brown PD. Radiosurgery for arteriovenous malformations of the basal ganglia, thalamus, and brainstem. *J Neurosurg*. 2004 Feb;100(2):210-4.
- Régis J, Pellet W, Delsanti C, Dufour H, Roche PH, Thomassin JM, et al. Functional outcome after gamma knife surgery or microsurgery for vestibular schwannomas. *J Neurosurg*. 2002 Nov;97(5):1091-100.
- Sarkaria JN, Mehta MP, Loeffler JS, Buatti JM, Chappell RJ, Levin AB, et al. Radiosurgery in the initial management of malignant gliomas: survival comparison with the RTOG recursive partitioning analysis. Radiation Therapy Oncology Group. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1995 Jul 15;32(4):931-41.
- Selch MT, DeSalles AA, Wade M, Lee SP, Solberg TD, Wallace RE, et al. Initial clinical results of stereotactic radiotherapy for the treatment of craniopharyngiomas. *Technol Cancer Res Treat*. 2002 Feb;1(1):51-9.
- Selch MT, Ahn E, Laskari A, Lee SP, Agazaryan N, Solberg TD, et al. Stereotactic radiotherapy for treatment of cavernous sinus meningiomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2004 May 1;59(1):101-11.
- Selch MT, Pedroso A, Lee SP, Solberg TD, Agazaryan N, Cabatan-Awang C, et al. Stereotactic radiotherapy for the treatment of acoustic neuromas. *J Neurosurg*. 2004 Nov;101 Suppl 3:362-72.

- Sheehan JP, Kondziolka D, Flickinger J, Lunsford LD. Radiosurgery for nonfunctioning pituitary adenoma. *Neurosurg Focus*. 2003a May 15;14(5):e9.
- Sheehan JP, Sun MH, Kondziolka D, Flickinger J, Lunsford LD. Radiosurgery in patients with renal cell carcinoma metastasis to the brain: long-term outcomes and prognostic factors influencing survival and local tumor control. *J Neurosurg*. 2003b Feb;98(2):342-9.
- Smith ZA, De Salles AA, Frighetto L, Goss B, Lee SP, Selch M, et al. Dedicated linear accelerator radiosurgery for the treatment of trigeminal neuralgia. *J Neurosurg*. 2003 Sep;99(3):511-6.
- Sneed PK, Lamborn KR, Forstner JM, McDermott MW, Chang S, Park E, et al. Radiosurgery for brain metastases: is whole brain radiotherapy necessary? *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1999 Feb 1;43(3):549-58.
- Sneed PK, Suh JH, Goetsch SJ, Sanghavi SN, Chappell R, Buatti JM, et al. A multi-institutional review of radiosurgery alone vs. radiosurgery with whole brain radiotherapy as the initial management of brain metastases. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2002 Jul 1;53(3):519-26.
- Steiner L, Leksell L, Greitz T, Forster DM, Backlund EO. Stereotaxic radiosurgery for cerebral arteriovenous malformations. Report of a case. *Acta Chir Scand*. 1972;138(5):459-64.
- Timmerman R, Bastasch M, Saha D, Abdulrahman R, Hittson W, Story M. Optimizing dose and fractionation for stereotactic body radiation therapy. Normal tissue and tumor control effects with large dose per fraction. *Front Radiat Ther Oncol*. 2007;40:352-65.
- Villavicencio AT, Black PM, Shrieve DC, Fallon MP, Alexander E, Loeffler JS. Linac radiosurgery for skull base meningiomas. *Acta Neurochir (Wien)*. 2001 Nov;143(11):1141-52.
- Zabel-du Bois A, Milker-Zabel S, Huber P, Schlegel W, Debus J. Risk of hemorrhage and obliteration rates of LINAC-based radiosurgery for cerebral arteriovenous malformations treated after prior partial embolization. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2007 Jul 15;68(4):999-1003.