

A propósito da Patogenia do Hidrocéfalo Congênito

HEITOR M. CIRNE LIMA

EX-ASSISTENTE DO PROF. W. BÜNGELER (SÃO PAULO). DOCENTE-
LIVRE DA CADEIRA DE ANATOMIA E FISILOGIA PATOLÓGICAS NA
FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE PÔRTO ALEGRE.

O hidrocéfalo interno, congênito, afecção conhecida e estudada há longos anos, oferece, até hoje, interessantes problemas patogênicos.

Tivemos oportunidade de autopsiar, recentemente, uma criança de poucos meses de idade que apresentava fissura lombo-sacra da coluna vertebral, com presença de rudimentos de medula e seus envoltórios a êsse nível, e hidrocéfalo interno, congênito, coincidindo com permeabilidade do orifício de Magendie e do aqueduto de Silvius.

A patogenia do hidrocéfalo congênito, clara e evidente quando há obstrução dos principais ductos ou orifícios de circulação do liquor, é confusa e discutida si coexistem hidrocefalia e permeabilidade dos referidos orifícios e canais (2).

Com frequência, observa-se obliteração do forâme de Magendie, o que explica a perturbação circulatória do líquido céfalo-raquidiano. Outras vezes, porém, tal orifício se encontra permeável — como na nossa observação — ou mesmo dilatado (2).

Para interpretação dêsses casos, têm sido invocadas doutrinas diversas, tais a redução da absorção do líquido, o excesso na sua produção, alterações das grandes veias intra-cranianas, a sífilis congênita, estados inflamatórios intra-ventriculares, distúrbios na circulação do liquor através os espaços sub-aracnoídeos (2, 10, 11, 13).

E' certo, no entanto, que essas teorias não conseguem esclarecer todos os casos dessa natureza, pois, em muitos dêles, não é possível estabelecer, com segurança, a interferência dos fatores acima citados.

A hidrocefalia se encontra associada, com muita frequência, a outras deformidades congênitas, em particular a spina bífida, com ou sem tumor aparente (1, 12, 21).

Para o hidrocéfalo, nesses casos, foi proposta interpretação simples e razoável, inexplicavelmente pouco difundida (tôdas as obras citadas na bibliografia, exceto a primeira, não fazem referência a essa interpretação), cuja divulgação, pelos motivos expostos, nos pareceu aconselhável.

A coexistência de hidrocefalia interna, congênita e de fissura da coluna vertebral, com prolapso da medula (miélomeningocéle), constitue a deformidade de Arnold-Chiari (1). Sua interpretação patogênica é clara e simples. O prolapso medular exerce tração sobre a medula alongada e o cerebelo e estes são atraídos para o interior do canal raquidiano. Essa maior penetração, do cerebelo e do bulbo, no referido canal, constitue a causa essencial do fechamento do orifício de Magendie, com perturbação grave na circulação do líquido céfalo-raquidiano (1). À autópsia, porém, esse orifício se apresenta permeável. E' de assinalar que, ao se instalar o hidrocéfalo, a compressão exercida pelo cérebro, anormalmente volumoso, acentua, mais ainda, o prolapso bulbo-cerebelar.

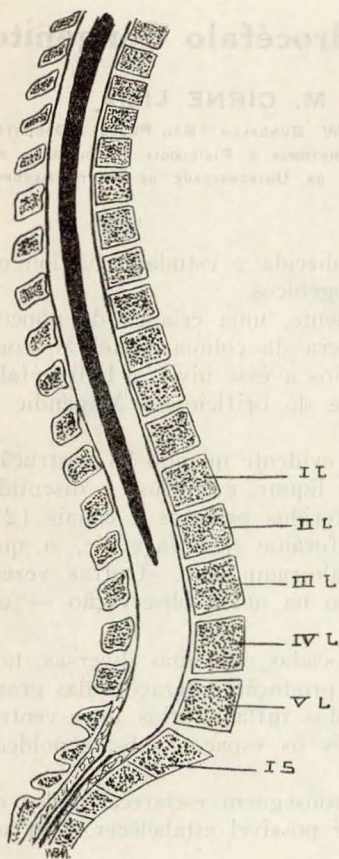


Fig. I.

Aspéto normal

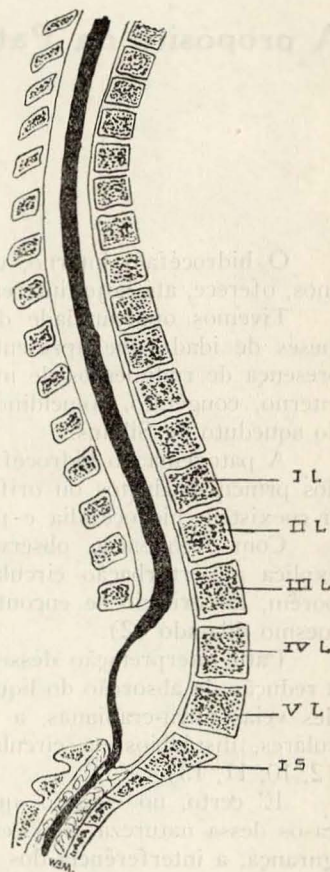


Fig. II.

Fissura lombo-sacra da coluna, com fixação da medula nos segmentos terminais do canal raquidiano.

Trata-se, portanto, de uma hidrocefalia, de tipo oclusivo, em que não se encontra, à autópsia, obstrução dos orifícios e canais de circulação do liquor.

Não se suponha, porém, que a tração do bulbo e do cerebelo seja consequência exclusiva dos prolapso, de aspecto tumoral, da medula (spina bífida com tumor aparente). Também nas fissuras sem tumor aparente -- como na nossa obser-

vação — é possível verificar a queda medular com consequente abaixamento do bulbo e do cerebello.

Tais casos explicam-se, facilmente, à luz da embriologia. Na vida intra-uterina, o crescimento longitudinal da medula e o da coluna vertebral não se fazem paralelamente. A primeira cresce menos que a última. Por essa razão, a medula que, nos primeiros meses da vida embrionária, tem comprimento igual ao do canal raquidiano, no momento do nascimento, atinge, apenas, a altura da 3.^a vértebra lombar (3, 4, 23) (fig. 1). Esse fato explica, em primeiro lugar, a presença da

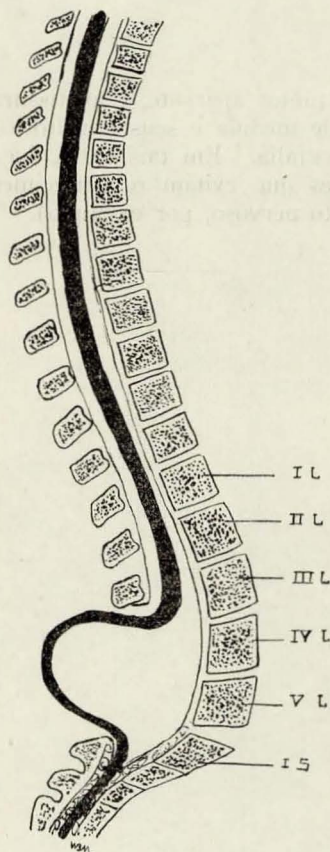


Fig. III

Spina bifida com tumor aparente. (Os desenhos foram feitos por D. Wanda Medeiros, técnica e desenhista da secção de Anatomia Patológica do Instituto Osvaldo Cruz da Faculdade de Medicina de Porto Alegre).

medula em regiões nas quais, normalmente, não existe esse órgão. E' o caso da spina bífida lombo-sacra, em que se pode verificar a existência de medula ao nível das últimas vértebras lombares ou do sacro.

Em segundo lugar, essa noção embriológica — a chamada ascensão relativa da medula dentro do canal raquidiano — permite se aplique a interpretação pato-

gênica da deformidade de Arnold-Chiari aos casos nos quais não há, ao nível da fissura, tumor aparente. Nestes, o prolapso medular é devido, exclusivamente, à falta de ascensão relativa da medula, que permanece fixada nas porções terminais do canal vertebral (fig. 2). Quando existe tumor aparente, o prolapso tumoral se associa à falta de ascensão relativa da medula (fig. 3).

A aberração de desenvolvimento tem lugar, nesses casos, em período precoce da evolução embrionária. Para que se possa encontrar medula na região sacra, é necessário que a deformidade tenha tido início na época em que existia ainda paralelismo entre os crescimentos longitudinais da medula e do canal raquidiano (3).

A spina bífida, com tumor aparente, e as fissuras da coluna vertebral, com presença de rudimentos de medula e seus envoltórios a êsse nível, nem sempre se acompanham de hidrocefalia. Em tais casos, há provavelmente, a coparticipação de outras condições que evitam o aparecimento do hidrocéfalo (tração menos pronunciada do eixo nervoso, por exemplo).

Bibliografia

- 1 — Dietrich — Allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie. Bd. I e II. 1937 (Bd. I) e 1938 (Bd. II). Leipzig.
- 2 — Ernst — Sistema nervioso. Tratado de Anatomía patológica. L. Aschoff T. II. Barcelona. 1934.
- 3 — E. Forgue — Précis de Pathologie externo. T. II. Paris. 1928.
- 4 — Schinz, Baensch, Friedl — Röntgendiagnostico. T. I. — Barcelona, 1932.
- 5 — Ribbert, Sternberg. — Tratado de Patología general y Anatomía Patologica. Barcelona 1937.
- 6 — Ribbert, Hamperl — Lehrbuch der Allgemeinen Pathologie und der Pathologischen Anatomie. — Berlim, 1939.
- 7 — Smith, Gault — Essentials of Pathology — New-York. 1938.
- 8 — Duval, Schattenberg — Textbook of Pathology — New-York. 1939.
- 9 — Karsner — Human Pathology. Philadelphia. 1938.
- 10 — Fischer, Ferrer — Curso de Autopsias y Diagnostico Anatomo-Patologico. Barcelona. 1929.
- 11 — A. Paulino — Pathologia Cirurgica — T. I — Rio, 1931.
- 12 — Lecène, Leriche — Thérapeutique chirurgicale. Paris. 1926.
- 13 — G. Boschi-Méningites séreuses internes ou ventriculaires (Hydrocéfalies internes). XIII.^a Réunion Neurologique Internationale Annuelle — Paris. 30 e 31. Mai. 1933 — Pr. Méd. n.º 59. pag. 1183. 1933.
- 14 — Histopathology of the peripheral and central nervous systems G. B. Hassin — New-York. 1940.
- 15 — MacCallum — A Text-Book of Pathology. W. B. Saunders, Philadelphia. 1938.
- 16 — Dandy-Hydrocephalus — Practice of Surgery — Dean Lewis, vol. XII. 1939 — Hagerstown.
- 17 — Horrax-Hydrocephalus — Nelson new-losse-leaf Surgery — New-York, 1937.
- 18 — Couvelaire, Lemierre, Lenormant — Pratique medico-chirurgicale — Paris 1931.
- 19 — Gohrbandt, Karger, Bergmann — Tratado de patologia quirurgica de la infancia. — Barcelona. 1932.
- 20 — Maingot — Post-graduate Surgery — New-York. 1937.
- 21 — Mixter — Spina Bifida — Practice of Surgery — Dean Lewis, vol. XII. — Hagerstown. 1939.
- 22 — Lhermitte — L'Hydrocéphalie — Traité de Médecine des enfants Nobécourt, Babonneix, Cathala, Hutinel. T. V. — Paris. 1934.
- 23 — Rouvière — Anatomie humaine — Paris, 1924. T. II.