INTRODUÇÃO À ENFERMAGEM PEDIÁTRICA

SUMÁRIO

3- Introdução à Síndrome de Dandy-Walker

8-Fatores de Risco

11-Causas e Sintomas

13-Diagnósticos, Tratamento e Prevenção

16-Malformações Congênitas do Sistema Nervoso Central

23-Síndrome de Dandy Walker – Conceito

25-Deformação do Cerebelo e a Presença de Cistos

35-O cérebro - Controle do Movimento e a Aprendizagem Cognitiva

41-O cérebro - Síndrome de Dandy Walker

50-Referências Bibliográficas

INTRODUÇÃO À SÍNDROME DE DANDY-WALKER

A síndrome de Dandy-Walker é uma malformação congénita que afeta o cerebelo e os fluidos que o rodeiam. As características principais desta síndrome são o alargamento do quarto ventrículo, a ausência completa ou parcial da área entre os dois hemisférios cerebelares e a formação de cistos na base interna do crânio.

Malformações congénitas (no Brasil grafa-se congênita) podem ser definidas como "todo defeito na constituição de algum órgão ou conjunto de órgãos que determine uma anomalia morfológica estrutural presente no nascimento devido à causa genética ambiental ou mista" (OPAS, 1984). Essa definição abrange todos os desvios em relação à forma, tamanho, posição, número e coloração de uma ou mais partes capazes de ser averiguadas macroscopicamente ao nascimento e/ou, segundo Freire-Maia (Freire-Maia, 1976), decorrente de condição morfológica congênita ainda que por ser discreta não tenha sido verificada na ocasião em que a criança nasceu.

O grupo de consulta da OPAS de 1984 (o.c.) ressalta a condição de ser identificada ao nascimento, para condições "discretas" referidas por Freire-Maia (o.c.), reserva a expressão "Defeito Congênito" (Birth Defect) onde inclui " toda anomalia funcional ou estrutural do desenvolvimento do feto devida a fatores originados antes do nascimento sejam genéticos, ambientais ou desconhecidos mesmo quando o defeito não seja aparente no Recém-Nascido e só se manifeste clinicamente mais tarde. (OPAS, 1984) Observe-se que nesse mesmo texto considera "Enfermidades Genéticas" no sentido amplo de desvios do estado de saúde devido total ou parcialmente à constituição genética do indivíduo.

Do ponto da herdabilidade as anomalias se incluem no grande grupo das doenças humanas causadas por mutaçõesdeletérias, com padrões identificados de herança o McKusic Mendelian Catalogue já inclui mais de 9.000 doenças ou agravos.

As malformações congênitas são extremamente variáveis tanto no tipo quanto no mecanismo causal, mas todas surgem de um transtorno do desenvolvimento durante a vida fetal. Nem todos os defeitos de nascimento são malformações no sentido anatômico, como vimos muitas anomalias bioquímicas que se manifestam ao nascimento ou no período neonatal são tidas como defeitos de nascimento (Birth Defect) muito embora não estejam associados a uma malformação atual e sejam visíveis ao nascimento. (Thompson & Thompson, 1976,1993)

A expressão " Anomálade ou Parádrome " não corresponde exatamente à sua tradução referente aos desvios de uma rota prevista. A expressão “anomalias” (desvio da norma) que tem sido usada como sinônimo de malformação, refere-se mais exatamente a um grupo de malformações ocasionadas por um defeito primário em um campo de desenvolvimento embrionário ou processo dismorfogenético ocasionado por um fator etiológico intrínseco ao processo de desenvolvimento distinguindo-se das "Rupturas" ou "Seqüências" do que alguns dismorfologistas reservam o termo Malformação, Malformação secundária ou ressaltam o seu caráter primordial (Smith,1985) (Opitz,1984)

"Malformação Primária" é considerada como resultantes de um processo de desenvolvimento intrinsecamente anormal. O termo intrinsecamente é relativo a mutações gênicas (como na acondroplasia e Síndrome de Marfan), anormalidades cromossômicas ou processos mistos, multifatoriais. Observe-se como assinala Opitz (1984) que o primórdio (anlage) já estava predestinado a ser anormal desde o seu início (concepção). (Smith,1985; Opiz,1984)

O termo desenvolvimento refere-se a organogênese e morfogênese (embriogênese) excluindo portanto a histogênese cujas alterações são denominadas displasias, (Opiz,1984) ou organizações anormais dos tecidos (Smith,1985). Os dismorfologistas distinguem ainda as anomalias que podem ser classificadas como deformações ou anormalidades da forma e posição de uma parte do corpo causada por uma força mecânica que não leva a ruptura. (Smith,1985) Sendo portanto as malformações e displasias defeitos primários na embriogênese e organogênese enquanto que as deformações são secundárias.

O ponto de vista clínico geralmente expressa a maior ou menor gravidade do quadro. Anomalias Discretas (Minor) são alterações morfológicas que não acarretam consequências sérias para o paciente, seja do ponto de vista médico ou estético. A vantagem do diagnóstico dessas anomalias baseia-se no fato de servirem de indicadores gerais de morfogênese anormal, assim como de pista capaz de levar ao diagnóstico de um determinado conjunto de malformações. (Smith, 1985)

As anomalias morfológicas que se afastam das variações individuais médias, levando a fortes restrições na vida normal do indivíduo são consideradas malformações graves. O parâmetro de maiores denota a gravidade do caso e indica, portanto a perda de função do(s) órgão(s) ou parte(s) do corpo afetada(s). Observe-se que malformações (mesmo as menos graves) são não-métricas (traços sim ou não) não formam uma transição da grave até atingir o normal (Smith,1985), como assinala (Thompsom & Tomphsom, 1993) convém ter em mente que a variação morfológica é comum e que nem todas as variantes são anomalias.

As anomalias podem sim, ser únicas ou múltiplas, estar associadas ou não, ser consequência de um processo de desenvolvimento alterado (sequências) ou ser tão frequentes a manifestação do conjunto de anomalias que mesmo ignorando-se as razões da sua associação (co-etiologia) são reconhecidas como síndromes e estudadas clinicamente como tal.

A principal distinção de Síndromes para Sequências são as evidências de que nesse último caso trata-se de malformações secundárias (disrupções ou rupturas) quebras ou interferências em um processo originalmente normal como por exemplo membros que se desenvolveriam normalmente mas em função de alterações vasculares ou nervosas tiveram seu curso de desenvolvimento alterado (Smith,1985; Opitz,1984). Nas síndromes acredita-se que as múltiplas anomalias são independentes em vez de sequenciais, embora tenham uma única causa básica. (Smith,1985).

Um dos critérios mais simples de classificação é o que se encontra na proposição de Classificação Internacional de Doenças(CID) proposto pela Organização Mundial de Saúde (OMS) a 9ª revisão realizada em 1975 reserva 11 dos 13 grupos propostos, para as malformações (Anomalias congênitas) classificadas por região anatômica afetada, a saber, CID Números:

• 740. a 742. - Anencefalia e outras malformações do sistema nervoso;

• 743. - Anomalias congênitas do olho;

• 744. - Anomalias congênitas do ouvido, face e pescoço;

• 745. a 747. Anomalias congênitas do aparelho cardíaco e circulatório;

• 748. - Anomalias congênitas do aparelho respiratório;

• 749. - Fissura da abóbada palatina e lábio leporino;

• 750. a 751. - Outras anomalias congênitas do aparelho digestivo;

• 752. - Anomalias congênitas dos órgãos genitais;

• 753. - Anomalias congênitas do aparelho urinário;

• 754. a 756. - Anomalias e deformidades osteo-musculares.

• 757 - Anomalias congênitas do tegumento

A síndrome de Dandy-Walker é uma deformidade cerebral presente no nascimento que inclui uma deformação do cerebelo e a presença de cistos na parte inferior do cérebro. A deformação compreende uma área na parte de trás do cérebro que controla o movimento e a aprendizagem cognitiva. É uma malformação congênita que afeta o cerebelo e os fluidos que o rodeiam. As características principais desta síndrome são o alargamento do quarto ventrículo, a ausência completa ou parcial da área entre os dois hemisférios cerebelares e a formação de cistos na base interna do crânio.

A malformação ou síndrome de Dandy-Walker é uma anomalia que acontece no sistema nervoso central, que atinge principalmente o cerebelo (órgão que fica no crânio, responsável pelos movimentos do corpo e do equilíbrio) e nos espaços cheios de líquor (liquido cerebroespinhal).

A síndrome se caracteriza pela ausência parcial ou completa da parte central do cérebro, entre os dois hemisférios, chamada de vermis cerebelar, dilatação ou alargamento cística do quarto ventrículo (canal que permite a circulação do líquor entre a medula e as regiões superior e inferior

do cérebro). Esse alargamento pode ser acentuado formando um cisto na pasta posterior o crânio, esse cisto é chamado de cisto Dandy-Walker.

A síndrome atinge cerca 1 a cada 35 mil bebes nascidos, sendo a maioria mulheres na proporção de 3 para 1. A síndrome pode ocorrer em filhos de mulheres com mais de 35 anos de idade ou quando a mãe é diabética, pois a chance de anomalias cromossômicas são maiores.

A síndrome pode ser diagnosticada pelo ultrassom antes do nascimento; em adultos é mais raro. Os sintomas podem surgir nos primeiros anos de vida, quando há aumento no crânio e atraso no desenvolvimento neuromotor. Em seguida, evoluindo-se a síndrome, percebe-se hipertensão intracraniana, irritabilidade, vômitos e convulsões, além de distúrbios associados ao cerebelo, tais como ataxia, incoordenação motora e movimentos anormais dos olhos.

⟶ Não existe cura ou tratamento específico. Apenas são tratadas complicações associadas, como hidrocefalia obstrutiva ou acúmulo de líquido.

A criança teve um desenvolvimento normal, como qualquer outra: sentou aos 6 meses, engatinhou aos 9 e andou com 1 ano e 1 mês. Falou um pouco mais tarde, quase 3 anos. Fez as consultas de rotina, tudo sempre normal - sua primeira gripe foi com quase 1 aninho.

Por volta dos 4 anos, ela caiu e bateu a cabeça, sendo que começou a reclamar de muita dor, como foi uma criança que nunca se queixava de nada, deixou a família preocupada e resolveram levar para atendimento médico.

Durante o caminho, ela começou a apresentar vômito. Quando lá chegaram a criança foi internada para realizar a tomografia... No entanto através da queda foi descoberta uma má formação já existente. A menina nunca teve uma convulsão, mas estava com 2 cm de perímetro cefálico acima do considerado para a idade...

Obs.: Este trecho foi extraído de um caso real, postado no blog sindrome de dandy walker.

A malformação ou síndrome de Dandy Walker é uma anomalia que acontece no sistema nervoso central, que atinge principalmente o cerebelo (órgão que fica no crânio, responsável pelos movimentos do corpo e do equilíbrio) e nos espaços cheios de líquor (liquido cerebroespinhal).

As características dessa síndrome é uma ausência parcial ou completa da parte central do cérebro, entre os dois hemisférios, chamada de vermis cerebelar, dilatação ou alargamento cística do quarto ventrículo (canal que permite a circulação do líquor entre a medula e as regiões

superior e inferior do cérebro). Esse alargamento pode ser tão acentuado que forma um cisto na pasta posterior o crânio, esse cisto é chamado de cisto Dandy Walker.

A síndrome é diagnosticada na infância ou mesmo no período pré-natal, já em adultos é mais raro.

Os sintomas podem surgir nos primeiros anos de vida, quando há aumento no crânio e atraso no desenvolvimento neuromotor. Em seguida, evoluindo-se a síndrome, percebe-se hipertensão intracraniana, irritabilidade, vômitos e convulsões, além de distúrbios associados ao cerebelo, tais como ataxia, incoordenação motora e movimentos anormais dos olhos.

Não existe cura ou tratamento específico. Apenas são tratadas complicações associadas, como hidrocefalia obstrutiva ou acúmulo de líquido. Além disso, apenas terapias de habilitação.

É interessante evidenciar a síndrome antes que haja complicações a fim de evitar possíveis sequelas. Por exemplo, o ultrassom, no período pré-natal, ajuda a detectar o problema, pois é capaz de detectar algumas alterações no sistema nervoso central. Outra coisa a ser feita, é após o nascimento, estar atento ao desenvolvimento neurológico da criança.

A criança com a síndrome deve ser avaliada de forma completa, com a atenção focada a todas as anomalias, além das ligadas ao sistema nervoso central. Também, é de vital importância garantir as terapias de habilitação, para que possibilite o desenvolvimento mais adequado possível, para uma vida mais saudável e inclusão social de acordo com suas necessidades especiais.

Anencefalia é uma má formação do cérebro durante a formação embrionária, que acontece entre o 16° e o 26° dia de gestação, caracterizada pela ausência total do encéfalo e da caixa craniana do feto.

Não há tratamento possível para a anencefalia. A Organização Mundial de Saúde (OMS) não recomenda tentar a ressuscitação da criança em casos de parada cardiorrespiratória. No entanto, a conduta médica ainda é variável no Brasil, podendo haver o uso de suporte ventilatório para o bebê conseguir respirar enquanto estiver vivo.

A prevenção da anencefalia se dá pela suplementação com ácido fólico três meses antes de a mulher engravidar e nos primeiros três meses de gestação. O suplemento é ingerido em forma de pílulas e complexos vitamínicos específicos para gestantes. A quantidade indicada pela Organização Mundial da Saúde e defendida pelos médicos é de 0,4 miligrama por dia de ácido fólico para a prevenção de ocorrência dos defeitos do tubo neural.

⟶ O prognóstico de um bebê com anencefalia é de algumas horas ou dias, não havendo condição de sobrevida.

FATORES DE RISCO

Esta anormalidade consiste na dilatação cística do quarto ventrículo, conseqüente a atresia dos foramens de Magendie e de Luschka e pode ocorrer algum grau de disgenesia verminiana. Ocorre também aumento do 3º ventrículo e dos ventrículos laterais, além do aumento do 4º ventrículo. Outras malformações podem ser encontradas (50 a 70% dos casos), como a agenesia do corpo caloso, cistos porencefálicos, encefaloceles e holoprocencefalia, rins policísticos, defeitos cardiovasculares, lábio leporino.

A ultrassonografia cerebral revela nitidamente grande fossa posterior, pequeno resquício cerebelar e um exuberante 4º ventrículo. A estimativa de incidência é de 1/30.000 nascidos, sendo responsável por 4-12% dos hidrocéfalos infantis. Os fatores genéticos desempenham importante papel(as anomalias cromossômicas são descritas em 20 a 50% dos casos e incluem as trissomias do 13, 18 e 21). A recorrência é de 1-5%.A hidrocefalia obstrutiva difusa ocorre em até 80% dos casos. Outras malformações associais incluem hérnia diafragmática, gastrintestinais, cardíacas, genitourinárias e musculares e esqueléticas.

A doença ou Síndrome de Dandy Walker (SDW) esta é uma anomalia congénita do tipo que geralmente se desenvolve durante a infância e é caracterizada pela presença de hidrocefalia, áreas anormais do cerebelo e dilatação cística do quarto ventrículo, tendo por resultado o alargamento da fossa posterior (Rodriguez Virgili e Cabal García, 2010).

Esta alteração recebe alguns outros nomes, como malformação de Dandy Walker, deformidade, cisto, malformação de Luschka e Magendie, etc. (García Caballero, 2012).

Os principais sinais e sintomas, que tendem a aparecer durante a primeira infância, são caracterizados por desenvolvimento motor lento e crescimento anormal do crânio (Dandy-Walker Alliance, 2009).

Em algumas crianças mais velhas, os sintomas podem aparecer relacionada com a hipertensão intracraniana, irritabilidade, vômitos, convulsões, instabilidade, falta de coordenação muscular ou movimentos espasmódicos (Dandy-Walker Alliance, 2009).

No entanto, as manifestações clínicas apresentadas por pessoas que sofrem desse tipo de patologia dependerão de vários fatores (García-Caballero, 2012):

A gravidade com a qual a síndrome de Dandy-Walker ocorre.

As malformações associadas.

A idade e o tempo do diagnóstico.

Em quase todos os casos, os sintomas característicos geralmente aparecem durante a infância: hidrocefalia obstrutiva, aumento da circunferência da cabeça, distrofia muscular, alterações oculares, etc. (Rodríguez Virgili e Cabal García, 2010).

Especificamente, diferentes anomalias e síndromes estão associadas com o desenvolvimento de Dandy-Walker (SDW) Garcia-Caballero, 2012):

Transtornos congênitos relacionados ao sistema nervoso central: Disgenesia do corpo caloso, holoproscenfalia, cíngulo gyrus displasia, macrocefalia, espinha bífida, meningocele lombossacral.

Transtornos congênitos não associados ao sistema nervoso central: Orofaciais e palatal defeitos, anomalias cardíacas, doença renal policística, digenesia da retina, síndrome de Meckel-Gruber.

Síndromes relacionadas com o SDW: Síndrome de Aase-Smith, síndrome de Aicardi, cérebro-coulomoscular, síndrome de Coffin-Siris e síndrome Cornélia de Lange.

A síndrome de Dandy-Walker (SDW) é uma patologia congênita do tipo (Rodríguez Virgili e Cabal García, 2010). Ela ocorre como resultado de defeitos no desenvolvimento embrionário do cerebelo e algumas estruturas relacionadas (Organização Nacional para as Doenças Raras, 2008).

O desenvolvimento do sistema nervoso (SN) segue um processo muito complexo que depende de uma multiplicidade de eventos neuroquímicos geneticamente programados, muito facilmente influenciados por fatores ambientais.

Fatores de risco de complicações na gestação incluem:

- ✓ Doenças maternas preexistentes
- ✓ Características físicas e sociais
- ✓ Idade
- ✓ Problemas nas gestações anteriores (Exemplo: aborto espontâneo)
- ✓ Problemas que se desenvolvem durante a gestação
- ✓ Problemas que se desenvolvem durante o trabalho de parto e o parto

Considera-se que mulheres gestantes têm hipertensão crônica (CHTN) se

Hipertensão estava presente antes da gestação

Hipertensão se desenvolve antes de 20 semanas da gestação

A CHTC diferencia-se da hipertensão induzida pela gestação, a qual ocorre após a vigésima semana de gestação. Em ambos os casos, a hipertensão é definida como PA sistólica > 140 mmHg ou PA diastólica a > 90 mmHg em duas ocasiões com intervalos > 24 h.

A hipertensão aumenta o risco dos seguintes:

Restrição do crescimento fetal (diminuindo o fluxo sanguíneo entre o útero e a placenta)

Resultados maternos e fetais adversos

Anormalidades estruturais do útero e da cérvice (p. ex., septo uterino, útero bicorno) tornam os seguintes mais prováveis:

Má apresentação fetal

Trabalho de parto disfuncional

Necessidade de cesariana

Miomas uterinos raramente causam anormalidades placentárias (p. ex., placenta prévia), trabalho de parto prematuro e abortos espontâneos recorrentes. Os miomas podem crescer rapidamente ou degenerar durante a gestação; a degeneração frequentemente causa dor grave e sinais peritoneais.

Ainsuficiência cervical (incompetência) torna o trabalho de parto prematuro mais provável. Pode-se tratar a insuficiência cervical com intervenção cirúrgica (cerclagem), progesterona vaginal ou, às vezes, um pessário vaginal.

Se, antes da gestação, a mulher passou por miomectomia, na qual foi acessada a cavidade uterina, a cesariana é necessária porque a ruptura uterina é um risco durante os partos vaginais subsequentes.

Anormalidades uterinas que provocam resultados obstétricos desfavoráveis em geral necessitam de correção cirúrgica, a qual é realizada após o parto.

Adolescentes, que correspondem a 13% de todas as gestações, apresentam uma tendência maior de pré-eclâmpsia, trabalho de parto prematuro e anemia, que muitas vezes leva à restrição do crescimento fetal. A causa, ao menos em parte, é que as adolescentes tendem a negligenciar o pré-natal, fumam com frequência e têm altas taxas de doenças sexualmente transmissíveis.

Em mulheres com > 35 anos de idade, a incidência de pré-eclâmpsia é maior, como ocorre também com o diabetes gestacional, trabalho de parto distócico, descolamento prematuro da placenta, óbito intrauterino e placenta prévia. Essas mulheres também têm maior probabilidade de apresentarem doenças preexistentes (Exemplo: hipertensão crônica, diabetes). Como os riscos de anormalidades fetais cromossômicas aumentam de acordo com o aumento da idade materna, testes genéticos devem ser considerados.

CAUSAS E SINTOMAS

A síndrome de Dandy-Walker é uma malformação cerebral caracterizada por hipoplasia ou agenesia do vérmis cerebelar e dilatação do quarto ventrículo, com formação cística na fossa posterior. O diagnóstico é realizado, na maioria dos casos, no período prénatal ou na primeira infância, decorrente de anormalidades no desenvolvimento fetal ou de sinais e/ou sintomas de hidrocefalia. Raros casos assintomáticos são descritos no adulto, quase sempre diagnosticados casualmente a partir de exames de imagem. O paciente descrito neste relato foi diagnosticado com a malformação de Dandy-Walker aos 16 anos de idade após apresentar crises epilépticas convulsivas generalizadas como possível manifestação clínica da doença.

A síndrome de Dandy-Walker é uma malformação do sistema nervoso central de natureza genética5, relativamente rara. O diagnóstico é feito por ressonância magnética ou tomografia computadorizada fetal6 ou na primeira infância, quando mais de 90% dos pacientes apresentam as suas manifestações clínicas decorrentes, principalmente, de hidrocefalia e hipertensão intracraniana, sintomatologia cerebelar e atraso no desenvolvimento psicomotor.

A maioria dos pacientes sobrevive e pode chegar à vida adulta relativamente sem sintomas, quando devidamente tratados, e sem outras comorbidades, principalmente malformações cerebrais ou extracerebrais. São raros, entretanto, os casos em que o diagnóstico é feito após a primeira infância. Os pacientes apresentam, quase sempre, manifestações cerebelares ou de hipertensão intracraniana, quando o diagnóstico é tardio. Neste relato o paciente permaneceu assintomático por 16 anos e não apresentava as características clínicas mais frequentes da malformação de DandyWalker, o que o torna uma exceção.

As crises epilépticas, convulsivas ou não-convulsivas, são descritas como manifestações clínicas da SDW em pacientes com hidrocefalia. Não foi demonstrada, entretanto, relação etiológica direta entre as suas malformações cerebrais e a epilepsia. As crises epilépticas convulsivas podem estar associadas à grande variedade de causas. A única associação constatada em adulto entre crises epilépticas convulsivas e SDW foi referida por Iancu et al. 8 , em 1996.

A Síndrome de Dandy-Walker na verdade pode ter várias formas de apresentação, por isso, muitas vezes são chamadas de “Complexo de Dandy-Walker”. Elas se caracterizam em geral por uma malformação no cerebelo com um grande cisto na região de trás da cabeça, chamada de fossa posterior, e podem ser nomeadas em:

1- Dandy-Walker

2- Variante de Dandy-Walker

3- Cisto de Blake

Além das alterações no cerebelo e do cisto, algumas malformações no restante do sistema nervoso podem ocorrer em conjunto, como agenesia de corpo caloso, ou de outras partes do

corpo, como no coração e intestino. Vale lembrar que essa doença causa frequentemente hidrocefalia. Tem incidência de 1 para cada 25 a 30 mil nascidos vivos e não tem causa definida.

O momento da vida que essas crianças vão apresentar sintomas é extremamente variável, mas em geral, as formas mais graves e sintomáticas se manifestam antes dos primeiros 2 anos de vida. Os sintomas nesses casos são relacionados a presença de hidrocefalia e incluem macrocrania (cabeça de tamanho maior que o esperado para a idade), “moleira” inchada, paralisia dos movimentos do olho, vômitos, convulsões e alterações de comportamento como sonolência ou irritabilidade.

As crianças maiores podem queixar-se de dor de cabeça. Vale lembrar que a hidrocefalia também pode estar presente desde o nascimento ou se desenvolver tardiamente. Mas nem todos os pacientes vão apresentar sintomas. Existem casos que só se manifestam na vida adulta ou mesmo se mantém assintomáticos.

O diagnóstico é feito através de exames de imagem, como ultrassom e tomografia, mas preferencialmente utilizamos a ressonância magnética de crânio, que nos dá muito mais detalhes.

Não existe tratamento para a malformação em si, o que nós tratamos são as consequências, no caso a hidrocefalia. A hidrocefalia está presente em até 80% dos pacientes com esta doença. O neurocirurgião pediátrico avaliará o exame de ressonância magnética para propor o tratamento. De acordo com cada caso pode ser realizada neuroendoscopia, colocação de válvula (derivação ventrículo-peritonial), derivação cisto-peritonial ou até mesmo uma combinação de mais de um procedimento, a depender das características do cisto que se forma do 4º ventrículo e o tipo de hidrocefalia que a criança desenvolve (leia mais sobre hidrocefalia e seu tratamento clicando aqui).

⟶ Na literatura médica existe um índice variável de falhas após a primeira cirurgia, variando de 23 a 74%, o que significa que muitos desses pacientes necessitarão de mais de uma cirurgia a longo da vida.

No caso da síndrome de Dandy-Walker verdadeira, os estudos mostram uma taxa de 50% de crianças com inteligência normal. O prognóstico dos problemas intelectuais varia de acordo com a gravidade da malformação, presença de hidrocefalia e outras malformações associadas.

DIAGNÓSTICOS, TRATAMENTO E PREVENÇÃO

A síndrome de Dandy-Walker ocorre durante o desenvolvimento do cérebro, antes do nascimento. Não é claramente entendido porque o cérebro não se desenvolve normalmente. Recentemente, foi descoberto um gene que parece ser a causa de pelo menos alguns casos.

A síndrome de Dandy Walker pode ser herdada, portanto, se um dos pais tiver síndrome de Dandy Walker, isso pode aumentar o risco de as crianças sofrerem com isso.

Além da associação com algumas condições genéticas hereditárias, não há fatores de risco conhecidos. Os seguintes fatores estão associados à síndrome de Dandy Walker, mas não aumentam o risco do seu evento:

- ✓ Ausência de corpo caloso, que liga os hemisférios do cérebro
- ✓ Malformações do coração, face, membros, dedos das mãos e pés

Os sintomas da síndrome de Dandy-Walker geralmente ocorrem na infância, mas também podem aparecer em crianças mais velhas. 80% dos casos são diagnosticados no primeiro ano de vida. Os sintomas podem incluir:

- ✓ Desenvolvimento de fala danificada e linguagem normal
- ✓ Desenvolvimento motor lento
- ✓ Irritabilidade
- ✓ Vômito
- ✓ Convulsões
- ✓ Instabilidade
- ✓ Falta de coordenação muscular
- ✓ Movimentos dos olhos
- ✓ Circunferência aumentada da cabeça
- ✓ Dobras na parte de trás do crânio
- ✓ Problemas com os nervos que controlam os olhos, o rosto e o pescoço
- ✓ Respiração anormal

Obs.: Crianças com essa condição podem ter problemas em outros órgãos, incluindo malformações cardíacas, anormalidades do trato renal e urinário, lábio leporino e mais de cinco dedos nas mãos.

O diagnóstico clínico inicial quase sempre é de hidrocéfalo. Alguns pacientes não apresentam sintomas a não ser tardiamente, na adolescência ou já na idade adulta. Nesses casos, quando os sintomas de hipertensão ocorrem depois da completa soldadura dos ossos do crânio, os pacientes apresentam o quadro clínico de hipertensão intracraniana crônica, associado ou não a uma síndrome cerebelar. Não é raro que, apesar da malformação cerebelar, não ocorram sinais cerebelares.

Em alguns casos de evolução mais lenta, em crianças de alguns meses de idade, observamos a cabeça muito grande, principalmente no sentido antero-posterior e uma fossa posterior bem desenvolvida. Esses elementos reforçam a possibilidade de estarmos diante de um caso de síndrome de Dandy-Walker.

O craniograma mostrará disjunção das suturas ou aumento da fontanela e a impressão dos seios laterais nos ossos parietais. Nem sempre esta impressão aparece, porque é preciso certo tempo para que ela se forme 4 e, então, podemos ter apenas sinais de hidrocéfalo. Nestes casos, o estudo neurorradiológico contrastado d-eve ser iniciado pela pneumencefalografia, embora seja a ventriculografia o exame que dá maiores informações.

Fazemos o estudo pneumencefalográfico em primeiro lugar porque este exame permite a visualização do espaço subaracnoideo para saber se está ou não permeável. Este exame deve ser realizado após a retirada de certa quantidade de líquido cefalorraqueano do ventrículo para diminuir a hipertensão e permitir melhor visualização do espaço subaracnoideo.

Até o terceiro mês de vida intrauterina o cerebelo é formado por duas estruturas celulares paramedianas. Só ulteriormente é que haverá fusão, formando-se o vermis cerebelar. Nesse período o teto do 4.° ventrículo é fechado. Admitem os autores 1 5 que antes do 4.° mês haveria uma hipertensão fisiológica no embrião com hidrocéfalo relativo. Esta hipertensão provoca a rotura dos orifícios de Luschka e Magendie, permitindo que o líquido cefalorraqueano saia do 4.° ventrículo, formando-se, assim o espaço subaracnóideo, A malformação de Dandy-Walker resultaria da persistência da membrana que recobre o teto do 4.° ventrículo causando hidrocéfalo, com hipertensão na fossa posterior, que impediria a formação do vermis cerebelar e a descida fisiológica dos seios laterais e reto, assim como da tenda do cerebelo.

Esta teoria, entretanto, é criticada nos trabalhos de Brodal, citado por Alencar e Brock1 , para quem, na época que deveria haver a rotura da membrana que forma o teto do 4.° ventrículo, o vermis cerebelar já estaria formado e a tenda do cerebelo, com os seios venosos a ela relacionados, estaria na posição habitual. Portanto, nesse momento não poderia se desenvolver a síndrome de Dandy-Walker. Brodal admite que o hidrocéfalo prévio é que impede a abertura desses orifícios, pois distende o teto do ventrículo rombencefálico, impedindo a permeabilização dos orifícios de Luschka e Magendie, e dando origem a um "cisto" cuja expansão causa aumento do volume da fossa posterior e não permite o desenvolvimento das partes caudais do cerebelo, notadamente do vermis posterior. É difícil admitir que os orifícios de Luschka e Magendie se rompam sempre no mesmo lugar e que esta rotura se verifique no mesmo momento porque, se houvesse abertura de um orifício, a pressão baixaria e os outros não se formariam, uma vez que

a causa da sua formação desapareceria (pressão elevada no interior do sistema ventricular). Para Gardner e col.5 . 6 a precocidade, ou não, do aparecimento dos sintomas depende do grau de permeabilidade da membrana que recobre o 4.« ventrículo e sua elasticidade explicaria as variações da malformação na fossa posterior. Assim sendo, se a membrana for muito elástica, formar-se-á um grande cisto na fossa posterior, típico da síndrome de Dandy-Walker; se a membrana não for elástica o próprio cerebelo hernia através do forame occipital, constituindo a malformação de Arnold-Chiari; se a membrana divide-se em duas lâminas, formam-se cistos aracnóideos do cerebelo. Explicam ainda Gardner e col. 5 que a imperfuração da membrana leva a um aumento da pressão dentro do 4.° ventrículo e do canal ependimário, havendo formação da siringomielia. Assim, para este autor, a siringomielia, a malformação de Arnold-Chiari, os cistos do cerebelo e a síndrome de Dandy-Walker teriam a mesma origem.

A associação da malformação de Dandy-Walker com agenesia de corpo caloso foi relatada por Van Epps 1 6 . Observamos esta associação em 50% dos casos à semelhança de Raimondi e col. 1 3 . Segundo Stockard, citado por Carpenter e Druekemiller 2 , a agenesia de corpo caloso ocorre ao redor do 3.° mês de vida intra-uterina por provável impedimento do metabolismo embrionário local, devido à redução da oxigenação, aumento da concentração de C0 2 e interferência com o suprimento e utilização de substâncias nutritivas. Provavelmente estas malformações tenham a mesma origem embrionária.

A Síndrome de Dandy Walker é composta por um grupo de malformações congênitas do sistema nervoso central, envolvendo a fossa posterior (cerebelo e estruturas adjacentes), sendo caracterizada por dilatação cística do quarto ventrículo, aplasia ou hipotrofia completa ou parcial do vermis cerebelar, alargamento da fossa posterior, hidrocefalia e atresia dos forames de Luschka e Magendie.1-4, 15 A síndrome foi inicialmente descrita por Sutton, em 1887, sendo que Dandy e Blackfan, em 1914, descreveram a teoria patogênica da atresia dos forames de Luschka e Magendie. Taggert e Walker completaram essa teoria referindo a síndrome como uma doença congênita com alteração na embriogênese. Após, Brenda adicionou que a aplasia do vermis cerebelar é independente da atresia dos forames de Luschka e Magendie.

No exame físico ao nascimento o paciente apresentava-se hipotônico e hipoativo, com fácies atípica apresentando fenda palatina, hidratado, corado, fontanelas normotensas, sendo a posterior com largura de centímetros. Ausculta cardíaca com sopro sistólico duas cruzes em seis. Disfunção respiratória caracterizada por taquipnéia e tiragem subcostal. Ausculta pulmonar com murmúrio vesicular preservado e entrada de ar simétrica. Genitália com criptorquidia à direita e testículo tópico à esquerda. Hexodactilia em ambos os pés. Ao exame neurológico, apresentava hipertonia acentuada dos quatro membros, mais intensa nos membros superiores. Reflexo de Moro ausente, preensão palmo-plantar fraca bilateralmente e sucção débil. Demais dados do exame físico sem anormalidades.

O recém-nascido foi encaminhado para a unidade de terapia intensiva neonatal por disfunção respiratória (com suspeita de doença da membrana hialina) e para investigação da suspeita de Síndrome de Dandy Walker.

MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

As malformações cefálicas congênitas ou malformações cefálicas congênitas são causadas por danos ou desenvolvimento anormal do sistema nervoso central. Cefálico é um termo que quer dizer "cabeça" ou "extremo superior do corpo".

Q00-Q07 Malformações congênitas do sistema nervoso

Q00 Anencefalia e malformações similares

Q00.0 Anencefalia

Acefalia

Acrania

Amielencefalia

Hemianencefalia

Hemicefalia

Q00.1 Craniorraquisquise

Q00.2 Iniencefalia

Q01 Encefalocele

Inclui:

encefalomielocele

hidroencefalocele

hidromeningocele craniana

meningocele cerebral

meningoencefalocele

Exclui:

síndrome de Meckel-Gruber (Q61.9)

Q01.0 Encefalocele frontal

Q01.1 Encefalocele nasofrontal

Q01.2 Encefalocele occipital

Q01.8 Encefalocele de outras localizações

Q01.9 Encefalocele não especificada

Q02 Microcefalia

Hidromicrocefalia

Microencéfalo

Exclui:

síndrome de Meckel-Gruber (Q61.9)

Q03 Hidrocefalia congênita

Inclui:

hidrocefalia do recém-nascido

Exclui:

hidrocefalia:

- adquirida (G91.-)
- com espinha bífida (Q05.0-Q05.4)
- devida a toxoplasmose congênita (P37.1)

síndrome de Arnold-Chiari (Q07.0)

Q03.0 Malformações do aqueduto de Sylvius

Anomalia	
Estenose	do aqueduto de Sylvius
Obstrução congênita	

Q03.1 Atresia das fendas de Luschka e do forâmen de Magendie

Síndrome de Dandy-Walker

Q03.8 Outra hidrocefalia congênita

Q03.9 Hidrocefalia congênita não especificada

Q04 Outras malformações congênitas do cérebro

Exclui:

ciclopia (Q87.0)

macrocefalia (Q75.3)

Q04.0 Malformações congênitas do corpo caloso

Agenesia do corpo caloso

Q04.1 Arrinencefalia

Q04.2 Holoprosencefalia

Q04.3 Outras deformidades por redução do encéfalo

Agenesia	
Aplasia	de parte do encéfalo
Ausência	
Hipoplasia	
Agiria	
Hidranencefalia	
Lissencefalia	
Microgiria	
Paquigiria	

Exclui:

malformação congênita do corpo caloso (Q04.0)

Q04.4 Displasia do septo e das vias ópticas

Q04.5 Megalencefalia

Q04.6 Cistos cerebrais congênitos

Esquizencefalia

Porencefalia

Exclui:

cisto porencefálico adquirido (G93.0)

Q04.8 Outras malformações congênitas especificadas do encéfalo

Macrogiria

Q04.9 Malformação congênita não especificada do encéfalo

Anomalia(s) congênita(s):

· múltiplas SOE do encéfalo

Deformidade congênita

Doença ou lesão congênita

Q05 Espinha bífida

Inclui:

espinha bífida (aberta) (cística)

hidromeningocele (espinal)

meningocele (espinal)

meningomielocele

mielocele

mielomeningocele

raquisquise

siringomielocele

Exclui:

espinha bífida oculta (Q76.0)

síndrome de Arnold-Chiari (Q07.0)

Q05.0 Espinha bífida cervical com hidrocefalia

Q05.1 Espinha bífida torácica com hidrocefalia

Espinha bífida:

- dorsal com hidrocefalia
- toracolombar

Q05.2 Espinha bífida lombar com hidrocefalia

Espinha bífida lombossacra com hidrocefalia

Q05.3 Espinha bífida sacra com hidrocefalia

Q05.4 Espinha bífida não especificada, com hidrocefalia

Q05.5 Espinha bífida cervical, sem hidrocefalia

Q05.6 Espinha bífida torácica, sem hidrocefalia

Espinha bífida:

- dorsal SOE
- toracolombar SOE

Q05.7 Espinha bífida lombar, sem hidrocefalia

Espinha bífida lombossacra SOE

Q05.8 Espinha bífida sacra, sem hidrocefalia

Q05.9 Espinha bífida não especificada

As malformações cefálicas congênitas e/ou do sistema nervoso não são causadas necessariamente por um só fator, podendo ser provocados por condições hereditárias ou genéticas ou por exposições ambientais durante a gravidez, tais como medicamentos que a mãetenha tomado, infecção materna ou exposição a radiações. Algumas malformações cefálicas ocorrem quando as suturas cranianas (as juntas fibrosas que conectam os ossos do crânio) se unem prematuramente a exemplo da síndrome de Crouzon.

A maioria das malformações são causadas por um problema que ocorre nas primeiras etapas do desenvolvimento do sistema nervoso fetal. O sistema nervoso humano desenvolve-se a partir de uma capa pequena e especializada de células localizadas na superfície do embrião. Nas primeiras etapas do desenvolvimento, esta capa de células forma o tubo neural, uma envoltura estreita que se fecha entre a terceira e quarta semana do gravidez para formar o cérebro e a medula espinhal do embrião. Quatro processos principais são responsáveis do desenvolvimento do sistema nervoso: a proliferação celular, um processo no qual as células nervosas se dividem para formar novas gerações de células; a migração celular, um processo no qual as células nervosas se movem de seu lugar de origem até o lugar onde estarão o resto da vida; a diferenciação celular, um processo durante a qual as células adquirem características individuais; e a morte celular, um processo natural no qual as células morrem.

Os danos ao sistema nervoso em desenvolvimento são uma causa importante de transtornos crônicos e incapacitações e, às vezes, da morte de bebês, crianças e até adultos. Os danos sofridos pelo sistema nervoso em desenvolvimento podem afetar a mente e o corpo em graus que variam muito. Muitas incapacidades são suficientemente leves e permitem que os pacientes afetados possam viver normalmente.

Como malformações específicas da cabeça enquanto, deformidade do aparelho osteomuscular, temos destacada no CID 10ª Rev. : Assimetria facial (Q67.0); Deformidade facial por compressão (Q67.1); Dolicocefalia (Q67.2); Q67.3 Plagiocefalia. Deve-se distinguir a dolicocefalia e/ou braquicefalia enquanto variedades anatômicas do formato do crânio estabelecidas pela craniometria, disciplina da antropologia física. O tipo dolicocéfalo, por exemplo, corresponde ao tipo humano cuja largura do crânio tem quatro quintos (4/5) do comprimento.

Lista de malformações do sistema nervoso, da face ou cefálicas :

Mais comuns:

- ✓ Anencefalia
- ✓ Colpocefalia
- ✓ Holoprosencefalia
- ✓ Etmocefalia
- ✓ Hidranencefalia
- ✓ Iniencefalia
- ✓ Lisencefalia

- ✓ Megaloencefalia
- ✓ Microcefalia
- ✓ Porencefalia
- ✓ Esquizencefalia

Menos comuns:

- ✓ Acefalia
- ✓ Braquicefalia
- ✓ Diprósopos
- ✓ Escafocefalia
- ✓ Exencefalia
- ✓ Macrocefalia
- ✓ Microencefalia
- ✓ Octocefalia
- ✓ Oxicefalia
- ✓ Plagiocefalia
- ✓ Trigonocefalia
- ✓ Síndrome de Treacher Collins

O tempo de espera para a investigação entre uma notificação e a confirmação ou descarte de casos de malformação congênita em bebês pode demorar até três meses.

Após a notificação, a equipe de vigilância de saúde de referência começa a preencher um formulário de recomendação do Ministério da Saúde e a gestante passa a ser acompanhada até o nascimento do bebê. Depois que a criança nasce é conferida a medida da circunferência da cabeça, que pode indicar a microcefalia, por exemplo. Entretanto, além deste exame é feito um exame de imagem chamado de transfontanela, que examina a cabeça do bebê. Ele tem mais respaldo e pode se constatar outros tipos de malformação ou alterações no sistema nervoso central.

Com o nascimento da criança e os exames, é feito outro formulário que é encaminhado para o banco de informações do Ministério da Saúde. No formulário, que contém nove páginas, são apontados todos os fatores que podem influenciar na malformação e o perfil das mães de bebês com este problema.

São questionados, por exemplo, consumo de bebidas alcoólicas ou drogas, doenças, resultados de exames e vacinas que a gestante tomou. Os dados são encaminhados para a Secretaria de Saúde do Estado que homologa a confirmação do caso.

SÍNDROME DE DANDY WALKER – CONCEITO

É possível identificar a malformação na gravidez, com a ultrassonografia, mas devido à complexidade dos casos que vão além da microcefalia, nós aguardamos o nascimento da criança para a realização de outros exames mais precisos. Assim é possível ter uma linha de investigação bem coesa. Afinal, é através destes dados que os profissionais de saúde estudam os casos.

O processo de investigação de relação entre o vírus da zika e malformação cerebral em bebês pode demorar até dois meses após o nascimento da criança. “Por se tratar de uma avaliação mais complexa, quando a criança nasce são coletadas amostras de sangue do bebê e da mãe. Esse sangue é encaminhado para os laboratórios de referência do Ministério da Saúde, onde serão examinados e identificada a existência do vírus da zika ou qualquer outro problema no sangue”.

O Ministério da Saúde enfatizou que está investigando todos os casos de microcefalia e outras alterações do sistema nervoso central informados pelos estados e a possível relação com o vírus da zika e outras infecções congênitas.

A microcefalia pode ter como causa diversos agentes infecciosos além do zika, como sífilis, toxoplasmose, rubéola, citomegalovírus, herpes viral e outros agentes infecciosos.

O orgão ainda orienta que as gestantes adotem medidas que possam reduzir a presença do mosquito Aedes aegypti, com a eliminação de criadouros, e proteger-se da exposição de mosquitos, como manter portas e janelas fechadas ou teladas, usar calça e camisa de manga comprida e utilizar repelentes permitidos para gestantes.

As variáveis idade e escolaridade dos pais, número de gestações, consultas e ultrassonografias, idade gestacional, imunizações, doenças e hábitos de vida maternos, exposição a teratógenos e a fatores ambientais, hábitos de vida, uso de ácido fólico, sulfato ferroso e polivitamínicos, bem como peso e sexo do recém-nascido não demonstraram diferença significativa na frequência entre os grupos. Os fatores significativamente associados às malformações foram os antecedentes de malformação congênita do SNC na família (1º e 2º graus) e o registro de oligodrâmnio absoluto ou relativo na ultrassonografia obstétrica (OR= 5,33 e p= 0,03; OR= 8,42 e p= 0,05).

Malformação familiar congênita do SNC (1º e 2º graus) e oligodrâmnio relativo ou absoluto foram considerados fatores associados com a presença de malformações congênitas do SNC. A investigação de aspectos relacionados à presença destas malformações permite estabelecer grupos com fatores associados, diagnosticar precocemente e promover ações de saúde pertinentes que visem à prevenção primária e secundária, com importantes repercussões prognósticas neonatais.

As malformações congênitas conhecidas como espinha bífida ou defeitos de fechamento do tubo neural podem acometer as estruturas cerebrais e o crânio (encefalocele e anencefalia) e também a coluna vertebral e a medula espinal. Os casos mais graves, tais como anencefalia e craniorraquiesquise, são incompatíveis com a vida após o nascimento. Quando os defeitos na medula espinal são recobertos por pele, são descritos como espinha bífida oculta e, na ausência de pele, são chamados de mielomeningocele (MMC). Estima-se que, no mundo, haja 300.000 novos casos de defeitos do fechamento do tubo neural por ano (Botto, 1999). Trata-se da segunda maior causa de malformações congênitas, precedida apenas pelas malformações cardíacas (Copp, 2013).

É considerada a malformação mais grave do sistema nervoso central compatível com a vida após o nascimento. Trata-se de uma malformação da coluna vertebral em que a medula espinal, as meninges e as raízes nervosas são expostas. A malformação ocorre entre os dias 22 e 28 da concepção, geralmente antes de o diagnóstico da gravidez ser confirmado. Nesse período, em geral, ocorre o fechamento da coluna vertebral e a medula espinal torna-se protegida. Quando ocorre algum problema no fechamento da coluna vertebral, a medula espinal fica desprotegida e exposta aos danos inicialmente do líquido amniótico, dentro da bolsa que envolve o feto. Após o nascimento, o tecido neural fica exposto ao meio ambiente, enquanto não é operado. Por isso, após o nascimento com mielomeningocele, a cirurgia é considerada uma urgência (Zanon N 2014).

Os tecidos nervosos expostos desde o início da concepção acabam por ficar mais vulneráveis e não conseguem exercer sua função adequada, variando os graus de comprometimento. Quando o defeito de fechamento do tubo neural é na região torácica, ocorre paraplegia flácida e dificuldade no controle da urina e das fezes.

A organização Pan-Americana de Saúde evidencia que a incidência das lesões altas está diminuindo. As lesões lombares e sacrais são mais prevalentes e envolvem graus diferentes de fraqueza muscular, abaixo do nível da lesão, mas a maioria ainda apresenta dificuldade no controle das funções urinárias e fecais.

O diagnóstico da mielomeningocele pode ser realizado durante o período pré-natal ou no momento do nascimento. Durante o período pré-natal, o diagnóstico pode ser feito por meio do exame de ultrassonografia (US).

A US de rotina instigará a primeira suspeita e a US morfológica trará mais detalhes no diagnóstico (ideal que seja uma vez em cada trimestre). Nos casos confirmados ou fortemente suspeitos e, quando possível, a realização da ressonância magnética fetal proporciona mais precisão ao diagnóstico. Quando o diagnóstico da malformação fetal acontece precocemente, o ideal é que a gestante seja encaminhada para um centro hospitalar com atendimento multidisciplinar envolvendo UTI neonatal e cirurgia de alta complexidade, como é a especialidade de Neurocirurgia.

DEFORMAÇÃO DO CEREBELO E A PRESENÇA DE CISTOS

O cerebelo é a parte do encéfalo responsável pela manutenção do equilíbrio, pelo controle do tônus muscular, dos movimentos voluntários e aprendizagem motora. Dependemos do cerebelo para andar, correr, pular, andar de bicicleta, entre outras atividades. É formado por 2 hemisférios - os hemisférios cerebelares, e por uma parte central, chamada de Vermis. O termo cerebelo deriva do latim e significa "pequeno cérebro".

O cerebelo é a maior massa do encéfalo que se encontra dorsal à ponte e o bulbo, formando com essas estruturas a cavidade do quarto ventrículo. Situa-se abaixo do tentório do cerebelo na fossa posterior do crânio, separado do cérebro por um folheto da dura-máter. Possui formato praticamente ovalado, porém constringido mediamente e achatado na porção inferior, tendo seu maior diâmetro no sentido latero-lateral.

Sua superfície não é convoluta como a do cérebro, porém cruzada por numerosos sulcos, que variam de profundidade dependendo da localização. Seu peso médio no homem é de aproximadamente 150 g.

Em um adulto a proporção entre o cerebelo e o cérebro é de 1:8, em crianças é de 1:20. Consiste em dois hemisférios laterais unidos por uma parte média estreita, o vermis. Podemos dividilo em substância branca (interior) e substância cinzenta (exterior). A substância branca é constituída por fibras nervosas mielinizadas eferentes e aferentes. A substância cinzenta pode ser subdividida em 3 camadas:

-Camada molecular

-Camada de células de purkinje

-Camada granular

O Cerebelo fica situado na fossa craniana posterior (fossas cerebelares do occipital), sendo coberto superiormente pela tenda do cerebelo. Constitui a maior parte do cérebro posterior, ficando posterior o quarto ventrículo, à protuberância e ao bulbo.

Tem uma forma quase ovóide ou de borboleta, alongado transversalmente e achatado ântero-posteriormente com constrição na porção mediana, o vérmis, consistindo essencialmente em dois hemisférios cerebelares. Participa na formação do 4º ventrículo.

O cerebelo fica preso à face posterior do tronco encefálico por três feixes simétricos de fibras nervosas, os pedúnculos cerebelosos inferior, médio e superior. Liga-se à medula e bulbo pelo pedúnculo cerebeloso inferior, à ponte pelo pedúnculo cerebeloso médio e ao mesencéfalo pelo pedúnculo cerebeloso superior.

Relativamente à configuração externa e para efeitos descritivos divide-se o cerebelo em três faces, superior, inferior e anterior.

Face superior:

Vérmis: proeminência sobre a linha média

Hemisférios cerebelosos: de cada lado do vérmis superior

Bordo circunferencial do cerebelo: separa a face superior das restantes e apresenta duas chanfraduras médias, uma anterior, larga e pouco profunda, em relação com a face posterior do mesencéfalo, e uma posterior, mais estreita e profunda, de onde sobressai a folha/prega (folium) do vérmis.

Fissura primária: separa na face superior o lobo anterior do posterior

Fissura horizontal de Vicq d'Azyr

Face inferior:

Valécula ou grande cissura mediana do cerebelo: depressão ântero-posterior, em cujo fundo está o vérmis inferior do cerebelo

Hemisférios cerebelosos: de cada lado do vérmis inferior, separados deste por dois sulcos profundos

Fissura retrotonsilar: separa a amígdala do restante lobo posterior

Face anterior:

A face anterior encontra-se orientada para baixo e é ocupada por um prolongamento do fundo de saco do 4º ventrículo, o fastígio, em forma de losango, limitado por:

1. Língula: extremo anterior do vérmis superior, em cima
2. Véu medular superior ou válvula de Vieussens: em cima, prolonga lateralmente a língula. É uma membrana nervosa que recobre a metade superior do prolongamento cerebeloso do 4º ventrículo
3. Nódulo: extremo anterior do vérmis inferior, em baixo
4. Véu medular inferior ou válvula de Tarin: em baixo, de cada lado do nódulo. É uma membrana nervosa, contígua com a membrana tectória que forma a parede posterior da metade inferior do 4º ventrículo. Estendem-se desde o nódulo, onde se unem, até ao extremo interno do flóculos
5. Pedúnculos cerebelosos: nos lados, em cima
6. Amígdalas: dos lados em baixo

Nesta face também se destacam duas fissuras: a fissura horizontal de Vicq d'Azyr e a fissura Úvulo-nodular ou póstero-lateral, que separa o lobo flóculo-nodular do lobo posterior

Outra forma de descrever o cerebelo é dividi-lo em 3 lobos principais: anterior, posterior/médio e flóculo nodular. Os lóbulos do cerebelo surgem pela divisão feita por sulcos de 1ª ordem sobre o vérmis e os hemisférios cerebelares. Vai desde a válvula de Vieussens (anteriormente) à válvula de Tarin (posteriormente). Do ponto de vista funcional, de uma forma geral, os lóbulos vão apresentar-se integrados na função principal dos lobos a que pertencem e existem ainda mais duas divisões funcionais: anatómica e a filogenética.

Núcleos cinzentos centrais ou núcleos intracerebelosos + córtex cerebeloso

Núcleos intracerebelosos:

Quatro massas de substância cinzenta envoltas em substância branca do cerebelo, de cada lado da linha média.

Neurónios multipolares com dendrites simples. Os seus axónios passam pelos pedúnculos cerebelosos superior e inferior. De fora para dentro:

1. Núcleo dentado: o maior núcleo. Forma de saco aberto para fora, em que o interior do saco é preenchido por substância cinzenta (fibras eferentes deste núcleo que formam grande parte do pedúnculo cerebelar superior). Pertence ao Neocerebelo.

2. Núcleo emboliforme: ovóide, cobrindo parcialmente o hilo do núcleo dentado. Pertence ao Paleocerebelo.

3. Núcleo globoso: conjunto de um ou mais grupos de células arredondados. Pertence ao Paleocerebelo.

4. Núcleo fastigial: no vérmis e perto do tecto do 4º ventrículo. Maior que o núcleo globoso. Pertence ao Arqueocerebelo.

As células Trepadeiras e musgosas são as principais vias aferentes(input) para o córtex exercendo efeito excitatório sobre as células de Purkinje que existem na camada ganglionar, penetrando depois na substância branca. As células trepadeiras são as terminações nervosas das fibras dos tractos olivo-cerebelares, vão subir através das camadas do córtex, atravessam a camada granulosa e terminam na molecular onde as suas fibras se vão enrolar em torno das dendrites das células de Purkinje(no entanto ao atravessarem a camada granulosa vão sinapsar com as ramificações dendríticas doas células granulares). Uma célula de Purkinje apenas contacta com uma célula trepadeira, uma célula trepadeira pode ligar-se até 10 células de Purkinje. Quanto às células musgosas, estas são fibras terminais provenientes dos tractos ponto-cerebelares, espinho cerebelares e vestíbulo-cerebelares. Apresentam função excitatória, são muito ramificadas, sendo 1 célula capaz de estimular milhares de células de Purkinje (também se ligam às células granulosas, a interneurónios inibitórios e aos núcleos cerebelosos). Quanto às células estreladas, em cesto e Golgi, estas são neurónios inibitórios tendo capacidade para limitar a área excitada e influenciar o grau de excitação das células de Purkinje que lhes é conferido pelas células trepadeiras e musgosas. Basicamente, exercem uma função inibitória sobre as células de Purkinje. Células de Purkinje - verdadeiramente as unidades funcionais do córtex cerebeloso. Transmitem impulsos nervosos inibitórios flutuantes até aos núcleos intracerebelosos que vão modificar a actividade muscular através das vias de controlo motor do tronco e córtex cerebral.

Os núcleos cerebelosos vão então receber informação de 2 vias distintas:

- ✓ vias inibitórias: das células de Purkinje e dos núcleos vestibulares;
- ✓ vias excitatórias: dos ramos das células trepadeiras e musgosas.

Assim sendo a aferência para o cerebelo envia informações excitatórias para os núcleos através das células musgosas e trepadeiras que recebem, após algum tempo, informação cortical processada, inibitória, por parte das células de Purkinje. Quanto à informação eferente, normalmente a excitatória, parte dos núcleos para a medula espinhal e encéfalo. Este é o mecanismo que permite a coordenação dos movimentos. O que acontece quando este mecanismo falha e as células de Purkinje são constantemente inibidas pelos interneurónios? Os impulsos dos núcleos do cerebelo vão ser conduzidos sempre levando a distúrbios do movimento.

Está disposta em redor dos núcleos intracerebelosos, sob o córtex cerebeloso e prolonga-se pelos pedúnculos cerebelosos. Há 3 grupos distintos de fibras: 1. Fibras intracerebelosas/intrínsecas - ligação entre os hemisférios e entre o hemisfério e o vérmis do mesmo lado. 2. Fibras de projecção aferentes - constituem a maior parte da substância branca, atingem o córtex cerebeloso, perdendo a bainha de mielina. Terminam como fibras trepadeiras ou musgosas. Entram no cerebelo pelos pedúnculos cerebelar superior, médio e inferior. 3. Fibras de projecção eferentes - são constituídas por 2 neurónios, a célula de Purkinje e os neurónios dos

núcleos intracerebelosos. As fibras do núcleo dentado, emboliforme e globoso vão sair pelo pedúnculo cerebelar superior e as do núcleo fastigial pelo inferior.

O cerebelo fica localizado posterior ao tronco encefálico, abaixo do cérebro.

Quando o cerebelo é lesado, os principais sintomas são:

Descoordenação dos movimentos (ataxia), se manifesta principalmente nos membros, sendo como característica principal a marcha atáxica ;

Perda do equilíbrio, o doente tende a abrir as pernas para ampliar a base de sustentação;

Diminuição do tônus da musculatura esquelética (hipotonia) - Perda de resistência muscular à palpação/movimento passivo; Perda de influência do cerebelo nos reflexos de estiramento;

Dismetria: dificuldade para "calcular" o movimento. Pode-se testar pedindo ao paciente para que toque a ponta do nariz com dedo indicador.

Decomposição: os movimentos são decompostos, realizados em etapas por cada articulação.

Disdiadococinesia: dificuldade para realizar movimento rápida e alternadamente. Pode-se testar pedindo ao paciente que toque com o polegar os dedos indicador e médio.

Rechaço: ao se pedir ao paciente que flexione cotovelo contra resistência, ao retirar a mão, o braço do paciente tende a ir contra o tórax pela demora da ação da musculatura extensora.

Tremor: tremor que se acentua ao final do movimento(tremor intencional).

Mudanças posturais e alteração da marcha: Cabeça flectida e rodada; Ombro homolateral descaído;

A pessoa cambaleia para o lado da lesão; Tremor de intenção; Movimentos involuntários de oscilação rítmica quando estes são direcionados a um alvo;

Distúrbios no movimento ocular: Nistagmo (ataxia dos músculos oculares); Movimento rítmico oscilatório dos olhos.

Distúrbios na fala: Disartria por ataxia dos músculos da laringe;

Articulação de palavras irregular.

As lesões hemisféricas do cerebelo manifestam-se do mesmo lado afetado. Já a alesão do vérmis acarreta perda equilíbrio com alargamento da base de sustentação na posição bípede e marcha atáxica.

Involução do vérmis e hemisférios visto em RM de autistas sugere que esta anormalidade possa ser responsável pelo défice de atenção, modulação sensorial, motor e comportamental característicos do autismo;

Estudos neuropatológicos em autistas revelam:

1.Diminuição do número de células de Purkinje e células granulares no vérmis e hemisférios;

2.Perda de neurónios no núcleo fastigial podendo começar no período pré-natal.

A ataxia de Friedreich é uma doença degenerativa hereditária, que afecta o cerebelo e as partes posterior e externa da medula espinhal. O núcleo dentado exibe uma perda moderada de neurónios e os pedúnculos cerebelares médio e superior têm um tamanho reduzido. Verifica-se ainda uma perda das células de Purkinje no vérmis superior do cerebelo e dos neurónios na porção correspondente do núcleo olivar inferior. O núcleo dentado apresenta habitualmente uma perda celular severa. O sistema vestibular e auditivo também são afectados, pelo que se verifica um aumento da gliose nestes locais, principalmente ao nível dos núcleos: vestibular médio, coclear e olivar superior. A degeneração do cerebelo foi revelada pela marcha alterada, movimentos desajeitados do braço direito, tendência a cair para o lado direito, tremor de intenção do braço e da perna direitos, hipotonia do braço e da perna direitos e nistagmo nos dois olhos.

Envolvimento do fascículo grácil foi evidenciado pela perda de sensibilidade vibratória, da discriminação entre dois pontos e da sensibilidade músculo-articular, nos membros inferiores.

A degeneração do tracto córtico-espinhal resultou na fraqueza das pernas e na presença de resposta plantar de Babinski. Os reflexos rotulianos deviam-se ao envolvimento dos reflexos motores superiores, excepto os do tracto córtico-espinhal.

A perda dos reflexos aquilianos deve-se à interrupção dos arcos reflexos, nos níveis medulares S1 e S2, pelo processo degenerativo.

O pé cavo e a escoliose podem ser atribuídos ao tónus muscular da perna e tronco alterado, durante vários anos.

Os cistos aracnoides são lesões congênitas da membrana aracnoideque se expandem com as secreções do fluido cérebro-espinhal. Corresponde a aproximadamente a 1% de todas as lesões intracraniais dos adultos e a aproximadamente 3% nas crianças. Embora 60-90% dos casos relatados fossem encontrados em pessoas jovens (menos doos), é possível encontrá-los em pessoas mais velhas.

É um saco de líquido na membrana aracnóide que cobre o cérebro e a medula espinal. Há três membranas que cobrem as partes do Sistema Nervoso Central (SNC): a dura-máter, a aracnoide e a pia-máter. Os cistos aracnoides aparecem na membrana aracnoide (espaço subaracnoide). Os lugares mais comuns dos cistos aracnoides intracraniais são na fossa média (perto do lobo temporal), na regiãosupracellar (perto do terceiro ventrículo) e na fossa posterior, onde tem o cerebelo, o ponte, e a medula oblonga.

Na distribuição do sexo mostra uma preferência para os homens, na relação de 3:1 e para o lado esquerdo das estruturas do sistema nervoso central (SNC).

Imagem: Desherinka (pt.wikipedia.org)

O cisto pode ser de vários tamanhos, de muito pequeno, sem efeito de massa ao muito grande, com um efeito de massa e a erosão do osso; alguns são estáveis, outros podem crescer e se expandir. Os lugares mais comuns são na fissura silviana e na fossa media do crânio (49% dos casos), a cisterna suprasellar (9%),

Encontra-se uma porcentagem menor dentro do ventrículos. Os cistos intrasellares são os únicos cistos aracnoides que são extradurais. Os cistos na medula espinal são muito raros.

A classificação divide os cistos, os primeiros (congênitos) ou secundários (traumáticos ou de origem infecciosa)

Os três tipos de cistos:

Tipo I: são pequenos e assintomáticos

Tipo II: tem alguns efeito de massa, com erosões do osso

Tipo III: tem uma deformação de uma grande área do Sistema Nervoso Central e dos ossos.

Alguns deles não causam sintomas e são descobertos por acaso num exame de tomografia da cabeça. Lista dos sintomas:

Dores de cabeça, náuseas/vômitos, cansaço causado pela pressão intracraniana

Tonturas

Letargia

Tinnitus (zumbidos)

parestesia, disestesia

Problemas de audição

Problemas neurológicas: fraqueza, problemas da fala

Alargamento da cabeça nos bebês (macrocefalia) pode acontecer hidrocéfalo): acumulação do fluido cérebro-espinhal no cérebro causando hiperpressão intracranial

Síndromes raras podem manifestar outros sintomas dependendo do lugar do cisto:

- ✓ problemas com algumas taxas de hormônios
- ✓ desenvolvimento atrasado
- ✓ retardamento mental
- ✓ mudança de comportamento
- ✓ inabilidade para controlar movimentos voluntários (ataxia)

A causa exata do cisto aracnoide ainda é desconhecida. O pesquisadores acreditam que a maior parte dos casos de cisto aracnoide são malformações que aparecem de inexplicáveis divisões ou rasgos na membrana aracnoide. De acordo com a literatura médica, casos de cistos aracnoides tem aparecidos em famílias sugerindo que uma predisposição genética pode ser causa no desenvolvimento de cistos aracnóides em alguns indivíduos.

Em alguns casos, os cistos aracnoides na fossa media são acompanhados de um « subdesenvolvimento » (hypoplasia) ou compressão do lobo temporal. O papel exato que as anormalidades no lobo temporal tem no desenvolvimento do cisto aracnoide é desconhecido.

Algumas complicações dos cistos aracnoides podem ocorrer quando um cisto é prejudicado por um trauma menor na cabeça. O trauma pode fazer com que o fluido do cisto vaze para outras áreas (por exemplo, o espaço subaracnoide). Os vasos sanguíneos da superfície do cisto podem

partir-se e sangrar para dentro do cisto (hemorragia intracística), ocasionando o seu aumento. Se um vaso sanguíneo sangrar para fora do cisto, pode resultar em um hematoma. Nos casos de hemorragias intracisticas e hematomas, o indivíduo pode ter sintomas de aumento de pressão no crânio e sinais de compressão perto do tecido neural.

Os cistos aracnoides podem aparecer secundariamente a outras doenças como a síndrome de Marfan, aracnoiditis, agenesis do corpo caloso

O diagnóstico do cisto aracnoide é freqüentemente acidental, principalmente durante o exame de pessoas com tonturas. Os cistos aracnoides são facilmente vistos nos exames de tomografia e na ressonância magnética da cabeça.

Nenhum tratamento é necessário para o cisto aracnoide assintomático. Nos casos onde o tratamento é necessário, a terapia normalmente consiste na drenagem do cisto através de inserção cirúrgica de uma pequena válvula (shunt) para fornecer a passagem do fluido do cisto para um dos reservatórios de fluidos corporais. Isto reduz a pressão no cisto e pode prevenir a reincidência. Em alguns casos um procedimento cirúrgico mais invasivo pode ser necessário para diminuir o cisto aracnoide.

Se o espaço subaracnoíde ficar bloqueado por um cisto aracnoide, pode ser necessário colocar um shunt entre o ventrículo e o espaço entre as camadas da membrana que fica na cavidade do corpo (cavidade peritoneal). Isto irá liberar a obstrução e promoverá uma passagem adequada para o fluido cérebro-espinhal circular.

Se o cisto não está causando pressão no cérebro ou não existe sintomas, o tratamento normalmente não é necessário porque os cistos são benignos e nem sempre crescem. Novas ressonâncias podem ser necessárias para verificar se o cisto não esta crescendo.

Se o tratamento for necessário as opções são:

Simples drenagem: o cisto pode ser drenado através de um buraco pequeno (burr hole). Isto é simples e seguro mas o cisto normalmente reaparece.

Craniotomia & Fenestração: esta é uma operação maior que consiste na abertura do crânio através da remoção do osso (craniotomia). A maior parte do cisto é removida, são criados pequenos canais (fenestrações) que ligam o cisto no espaço subaracnoíde, isso drena o líquido afim de evitar que o cisto cresça. Os riscos deste procedimento são maiores do que uma simples drenagem do cisto, mas o cisto tem menor chance de retornar.

Shunt cisto-peritoneal: um tubo plástico é inserido no cisto e canalizado embaixo da pele para a cavidade abdominal, onde o fluido do cisto é drenado. Ocasionalmente, a cavidade peitoral ou uma veia grande pode ser utilizada. Este procedimento é mais seguro que uma craniotomia, mas o shunt pode obstruir causando a recorrência do cisto.

DCP derivação cisto peritoneal: onde a maioria das cirurgias é feita por vídeo endoscopia, sem a necessidade de abrir a calota craneana, e é implantada uma válvula, que despeja o líquido dentro da barriga. É uma cirurgia mais simples, de riscos bem reduzidos, e que tem ótimos resultados. o que mais ocorre no pós cirurgia é hipotensão ou hipertensãoliquórica, o que é resolvido trocando a válvula por uma de pressão inferior ou superior, ou até mesmo reprogramando as válvulas programavéis.

Os recém-nascidos com grandes lesões cerebrais podem estar em grande risco de apresentarem desabilidade no neurodesenvolvimento. A detecção precoce das grandes lesões pode alertar tanto aos clínicos como os pais e referendar para uma intervenção apropriada e precoce.

A displasia septo-óptica é uma rara anomalia (2-3/100.000) de etiologia desconhecida caracterizada pela ausência do septo pelúcido e hipoplasia do disco óptico3. Os indivíduos afetados têm deficiência visual (às vezes cegueira) e disfunção do eixo hipotálamo-hipófise4. Outros achados podem ser encontrados: anomalias crânio-faciais, como hipotelorismo e lábio leporino, ventriculomegalia, retardo mental, hemiparesia3,4. Este termo foi devido a Morsier que associou a hipoplasia do nervo óptico a ausência do septo pelúcido.3 Para o diagnóstico, a ressonância magnética é de grande importância, assim como a oftalmoscopia do nervo óptico (a presença da hipoplasia óptica é decisiva para o diagnóstico: a papila é pequena, pálida e muitas vezes com duplo contorno). As convulsões e o retardo mental são freqüentes, assim como a hemiplegia, atetose, autismo, epilepsia, déficit no aprendizado e déficits de atenção.

Á ecografia transfontanelar e à ressonância magnética visualizamos a ausência do septo pelúcido e uma aparência quadrangular dos cornos frontais fundidos; no plano sagital, vemos um corpo caloso hipoplásico (adelgaçado). A ultrassonografia não permite avaliar os canais e nervos ópticos, embora seja possível em alguns casos, demonstrar a dilatação dos recessos ópticos e das cisternas supra-selar e quiasmática.

A síndrome de Dandy-Walker é uma deformidade cerebral presente no nascimento que inclui uma deformação do cerebelo e a presença de cistos na parte inferior do cérebro. A deformação compreende uma área na parte de trás do cérebro que controla o movimento e a aprendizagem cognitiva. É uma malformação congênita que afeta o cerebelo e os fluidos que o rodeiam. As características principais desta síndrome são o alargamento do quarto ventrículo, a ausência completa ou parcial da área entre os dois hemisférios cerebelares e a formação de cistos na base interna do crânio.

O CÉREBRO - CONTROLE DO MOVIMENTO E A APRENDIZAGEM COGNITIVA

As relações entre as funções do sistema nervoso e o comportamento humano são objeto de estudo da neuropsicologia, a qual tem o intuito de relacionar a psicologia cognitiva com as neurociências, desvendar a fisiopatologia do transtorno e encarar racionalmente a estratégia de tratamento.

A aprendizagem é definida como uma mudança de comportamento resultante de prática ou experiência anterior. Também pode ser vista como a mudança de comportamento viabilizada pela plasticidade dos processos neurais cognitivos. Devido ao fato da aprendizagem ser constituída por processos neurais, é de grande valia fazer uso da neuropsicologia como ferramenta de estudo para compreender esses processos.

Alterações nos processos neurais que regem a aprendizagem levam aos chamados transtornos de aprendizagem. Estes, por sua vez, acarretam um prejuízo considerável no futuro social da criança, já que perturbam a conduta pedagógica esperada de acordo com sua inteligência normal. Tais transtornos podem se manifestar em dificuldades motoras ou psicomotoras, de atenção, memorização, compreensão, desinteresse, escassa participação e problemas de comportamento.Após compreender o funcionamento intelectual da criança, o processo de aprendizagem, assim como seus transtornos, a neuropsicologia pode instrumentar diferentes profissionais, tais como médicos, psicólogos, fonoaudiólogos e psicopedagogos, promovendo uma intervenção terapêutica mais eficiente.

A neuropsicologia entende a participação do cérebro como um todo, no qual as áreas são interdependentes e inter-relacionadas, funcionando comparativamente a uma orquestra, que depende da integração de seus componentes para realizar um concerto. Isso se denomina sistema funcional. Dessa maneira, sabe-se que, a partir do conhecimento do desenvolvimento e funcionamento normal do cérebro, pode-se compreender alterações cerebrais, como no caso de disfunções cognitivas e do comportamento resultante de lesões, doenças ou desenvolvimento anormal do cérebro.

A aprendizagem é um processo contínuo, que opera sobre todos os dados que alcançam um umbral de significação, dependendo, essencialmente, da memória e da atenção. A capacidade de especialização cerebral em armazenar dados ('engramas') para a sua utilização posterior permite, mediante a memória, codificar e decodificar informação; existem vários tipos de memória (sensorial, curto prazo ou de trabalho, e longo prazo) que podem trabalhar, não só seqüencialmente, mas também em paralelo, dependente basicamente da plasticidade sináptica. Atenção permite focalizar atividades conscientes dependentes de sistemas e subsistemas anátomo-funcionais, que trabalham como redes em paralelo, permitindo uma atuação simultânea e interativa nas tarefas cognitivas.

Os transtornos de aprendizagem representam a conseqüência de um transtorno na organização funcional do sistema nervoso central, em geral de caráter leve, mas com conseqüências de considerável importância para o futuro social da criança, já que perturbam a conduta pedagógica esperada de acordo com sua inteligência normal. Desde o ponto de vista etiopatogênico, estes transtornos se inserem dentro das alterações funcionais (disfunções), porém sua base é evidentemente orgânica.

Dificuldades, transtornos, distúrbios e problemas de aprendizagem são expressões muito usadas para se referir às alterações que muitas crianças apresentam na aquisição de conhecimentos, de habilidades motoras e psicomotoras, no desenvolvimento afetivo e outras.

O cérebro é o principal órgão e centro do sistema nervoso em todos os animais vertebrados, e em muitos invertebrados. Alguns animais primitivos como os celenterados (água-viva e pólipo) e equinodermas (estrela-do-mar) possuem um sistema nervoso descentralizado sem cérebro, enquanto as esponjas-do-marnão possuem sistema nervoso. Nos vertebrados o cérebro localiza-se na cabeça protegido pelo crânio, próximo aos aparatos sensoriais primários: visão, audição, equilíbrio, paladar e olfato.

Num senso estrito, cérebro é o conjunto das estruturas nervosas derivadas do prosencéfalo (diencéfalo e telencéfalo). Em linguagem corrente, este termo pode designar o encéfalo como um todo, o telencéfalo ou o córtex cerebral.

Os cérebros podem ser extremamente complexos. O cérebro humano contém cerca de 86 bilhões de neurônios, ligados por mais de 1.000 conexões sinápticas cada. Esses neurônios comunicam-se por meio de fibras protoplasmáticas chamadas axônio, que conduzem pulsos em sinais chamados potencial de ação para partes distantes do cérebro e do corpo e as encaminham para serem recebidas por células específicas.

O cérebro é a mais complexa estrutura biológica conhecida, e compará-lo entre diferentes espécies mesmo nos aspectos básicos não é uma tarefa fácil. Porém, existem princípios comuns na arquitetura cerebral que se aplicam a uma vasta gama de espécies, que são revelados principalmente por três abordagens:

A evolutiva que compara estruturas cerebrais de diferentes espécies e utiliza o princípio de que recursos encontrados em um determinado ramo também estavam presentes em seus ancestrais.

A abordagem desenvolvimentista analisa como a forma do cérebro se desenvolve desde a fase embrionária até a fase adulta.

A abordagem genética analisa expressão gênica em diversas partes do cérebro em toda uma gama de espécies. Cada abordagem complementa e informa os outros dois.

O córtex cerebral é a parte do cérebro que melhor distingue os mamíferos dos outros vertebrados, primatas de outros mamíferos e humanos de outros primatas. Em vertebrados não

mamíferos, a superfície do telencéfalo é forrada por uma estrutura em camadas relativamente simples chamada pallium. Nos mamíferos, o pallium é envolvido em uma estrutura de 6 camadas chamada neocortex. Em primatas o neocortex é mais avantajado em comparação aos não primatas, especialmente a parte chamada lobo frontal. Nos seres humanos, este alargamento dos lobos frontais é levado de uma extremidade à outra, e de outras partes do córtex também se tornam bastante grandes e complexas.

⟶ A relação entre tamanho cerebral, tamanho corporal e outras variáveis são estudadas entre uma grande gama de espécies.

O tamanho do cérebro aumenta com o tamanho do corpo mas não proporcionalmente. A média em todas as ordens de mamíferos segue a lei de potência, com o expoente de cerca de 0,75 Esta fórmula pode aplicar-se ao cérebro de um mamífero médio, mas cada família desvia do padrão, refletindo o nível de sofisticação em seu comportamento.[9] Por exemplo, os primatas têm cérebros de 5 a 10 vezes maior que o indicado pela fórmula. Predadores tendem a ter cérebros maiores. Quando aumenta o tamanho do cérebro de um mamífero, nem todas as partes aumentam na mesma proporção. Quanto maior o cérebro de uma espécie, maior a porção representada pelo córtex.

O cérebro é composto de duas grandes classes de células, neurônios e células das glia. Neurônios recebem mais atenção, mas, na verdade, as células gliais são mais frequentes, formando uma proporção de pelo menos 10 para 1. Existem diversos tipos de células gliais, que realizam um grande número de funções importantes como: suporte estrutural, suporte metabólico, isolamento, e guia para o desenvolvimento.

A característica que torna os neurônios tão importantes é a capacidade de enviar sinais uns para os outros através de longas distâncias, algo que não ocorre nas células gliais. Eles enviam esses sinais através de um axônio, uma fina fibra protoplasmática que parte do corpo celular e projeta-se, normalmente com inúmeras ramificações, para outras áreas, às vezes perto, às vezes em partes distantes do cérebro ou do corpo. A extensão de um axônio pode ser extraordinária: por exemplo, se uma célula piramidal do neocórtex fosse aumentada até que o tamanho de seu corpo fica-se do tamanho de um corpo humano, seu axônio, igualmente aumentado, seria um cabo com algumas polegadas de diâmetro, estendendo-se por mais de um quilômetro. Esses axônios transmitem sinais na forma de impulsos eletroquímicos chamados potenciais de ação, que duram menos que um milésimo de segundo e viajam através do axônio numa velocidade de 1 a 100 metros por segundo. Alguns neurônios emitem potenciais de ação constantemente, 10 a 100 vezes por segundo, normalmente em padrões temporais irregulares; outros neurônios ficam em repouso a maior parte do tempo, mas ocasionalmente emitem uma rajada de potenciais de ação.

Axônios transmitem sinais para outros neurônios, ou para células não-neuronais, através de uma junção especializada chamada sinapse. Um único axônio pode fazer diversas conexões

sinápticas. Quando um potencial de ação, viajando através do axônio, chega à sinapse, ele faz com que um composto químico chamado de neurotransmissor seja liberado. O neurotransmissor liga-se a moléculas receptoras na membrana da célula alvo. Alguns tipos de receptores neuronais são excitatórios, ou seja, eles aumentam a frequência dos potenciais de ação na célula alvo; outros receptores são inibitórios, ou seja, eles diminuem a frequência dos potenciais de ação; outros tem efeitos efeitos modulatórios complexos na célula alvo.

Na verdade, são os axônios que preenchem a maior parte do espaço do cérebro. Normalmente, grandes grupos deles viajam juntos em aglomerados chamados tratos de fibras nervosas. Em muitos casos, cada axônio é envolto por uma grossa bainha de uma substância lipídica chamada Mielina, que serve para aumentar muito a velocidade de propagação do potencial de ação. Mielina tem a coloração branca, então partes do cérebro preenchidas exclusivamente por fibras nervosas aparecem como substância branca, por outro lado, a substância cinzenta marca as áreas com altas densidades de corpos celulares neuronais.

Sistemas motores são áreas do cérebro que estão envolvidas no início dos movimentos do corpo, isto é, na ativação dos músculos. Exceto pelos músculos que controlam o olho, que são dirigidos por núcleos no mesencéfalo, todos os músculos voluntários do corpo são diretamente inervados pelos neurônios motores na medula espinhal e no rombencéfalo.

O rombencéfalo é a parte do tronco encefálico que compreende a Medula Oblonga ou Bulbo Raquidiano (mielencéfalo) e a ponte (metencéfalo). Forma o chamado cérebroposterior, protuberância anular e o cerebelo, que delimitam uma área rombóide formada pelo quarto ventrículo e a cavidade ependimária.

A medula espinal, espinal medula ou medula espinhal é a porção alongada do sistema nervoso central, é a continuação do bulbo, que se aloja no interior da coluna vertebral em seu canal vertebral, ao longo do seu eixo crânio-caudal. Ela se inicia na junção do crânio com a primeira vértebra cervical e termina na altura entre a primeira e segunda vértebra lombar no adulto, atingindo entre 44 e 46 cm de comprimento, possuindo duas intumescências, uma cervical e outra lombar.

Na anatomia dos seres humanos, em pessoas do grupo humano de origem caucasoide a medula espinhal termina entre a primeira e segunda vértebra lombar, enquanto que em pessoas de origem negroide ela termina um pouco mais abaixo, entre a segunda e a terceira vértebra lombar.

Na medula espinhal residem todos os neurónios motores que enervam os músculos e também os eferentes . Recebe também toda a sensibilidade do corpo e alguma da cabeça e atua no processamento inicial da informação de todos estes impulsos (neurónios sensitivos).

É anatomicamente segmentada, embora não o seja muito evidente, apresentando as suas radículas posteriores a entrarem através de um sulco longitudinal posterolateral bem definido enquanto as suas radículas anteriores a abandonam desalinhadas descrevendo-se usualmente um sulco longitudinal anterolateral, muito embora este esteja estruturalmente mal definido.

As radículas dorsais e ventrais por sua vez coalescem em raízes ventrais e dorsais respectivamente e as últimas unem-se para formar os nervos raquidianos. Cada raiz dorsal, apresenta um gânglio dorsal raquidiano proximal à junção da raiz dorsal com a raiz ventral e este gânglio contém os corpos celulares dos primeiros neurónios aferentes (neurónios sensitivos primários) cujos prolongamentos axonais entram através das radículas posteriores para sinaptizar na medula.

A medula espinhal atinge o seu tamanho adulto antes de o canal vertebral o atingir, deste modo até ao terceiro mês de vida fetal (embriologia do sistema nervoso), ambos apresentam aproximadamente a mesma taxa de crescimento, apresentando-se a medula a preencher todo o canal vertebral. Após este período, o corpo e consequentemente a coluna vertebral, crescem a um ritmo bem mais acelerado que a medula de modo a que na altura do nascimento a medula se encontra ao nível de L3.

O crescimento diferencial continua após o nascimento, embora com um intervalo menor de forma a que na idade adulta a medula espinhal ocupa no canal vertebral a posição ao nível de L1/ L2. Por outro lado, os nervos raquidianos continuam a abandonar os espaços intervertebrais inicialmente correspondentes, o que implica um crescimento destes nervos e verificando também que os gânglios dorsais raquidianos continuam ao nível dos respectivos buracos intervertebrais. De cervical para sacral, as raízes dorsais e ventrais tornam-se progressivamente maiores uma vez que se encontram cada vez mais afastados do seu local de saída do canal vertebral.

Uma outra estrutura surge como consequência deste crescimento diferencial – a cisterna lombar – que é um fundo de saco dural, após a terminação da medula espinhal que começa de L1/L2 até S2, local onde primariamente se localizava a medula espinhal. Esta cisterna está preenchida com a colecção de raízes dorsais e ventrais que descem da medula para formarem os nervos raquidianos a sair ao nível correspondente inicial e que no seu conjuntos e designam de cauda equina. Como esta cisterna é consequência de um espaço entre medula espinhal e dura-máter, este local é propício à acumulação de líquido cefalorraquidiano, sendo muito frequentemente utilizado para análise e diagnóstico de certas doenças através de punção com risco de lesões mínimas – punção lombar.

A suspensão da medula no canal vertebral faz-se ao longo de todo o seu comprimento através dos ligamentos denteados – extensões da pia-aracnoide sobre a dura-máter – e do filum terminal – localizado na terminação caudal da medula e que se estende para se ancorar no final

do saco dural na dura-máter e que é uma extensão da pia-máter que recobre o saco medular. Este filum terminal é constituído por duas partes – o filum terminal interno com aproximadamente 15cm (até L2) e o filum terminal externo com 5 cm, que se fixa à primeira vértebra coccígea.

O desenvolvimento cognitivo é um campo de estudo da neurociência e psicologia focada no desenvolvimento de uma criança em termos de processamento de informações, recursos conceituais, habilidade perceptiva, a aprendizagem de línguas, e outros aspectos do desenvolvimento do cérebro em relação ao ponto de vista de um adulto. Em outras palavras, o desenvolvimento cognitivo é o processo do surgimento da capacidade de pensar e compreender.

Uma grande parte desse estudo tem partido da visão de mundo na qual criança possui. Jean Piaget foi notável nesta área, através de sua epistemologia. Piaget propôs quatro períodos gerais de desenvolvimento cognitivo: sensório-motor, pré-operacional, operacional-concreto e operacional-formal. Embora muitos de seus argumentos teóricos, caíram em desuso, sua descrição das alterações mais notáveis na cognição ao longo dos anos de vida de um indivíduo é geralmente aceito ainda nos dias de hoje.

Piaget identificou e descreveu muitas mudanças cognitivas que necessitam de explicações, como a permanência do objeto na infância e para a compreensão das relações lógicas, além do raciocínio de causa e efeito nas crianças em idade escolar. Vários dos fenômenos descritos pelo pensador ainda causa o interesse de muitos pesquisadores atuais.

Enquanto aprendizagem e cognição podem parecer semelhantes, elas são definidas de forma diferente. A aprendizagem é definida como uma atividade ou processo que resulta em conhecimento sendo adquirido. Cognição é definida como o ato ou processo de conhecer.

A aprendizagem é baseada na teoria de que um organismo nasce com a capacidade neurológica para adquirir conhecimento. Seja através de um ambiente estruturado, tais como a escola ou trabalho, ou tentativa e erro, alguns processos cognitivos ocorrem para produzir conhecimento. Estes mesmos processos tornam-se traços do indivíduo e podem levar a aprendizagem adicional. Existem diferentes níveis de cognição, que variam com a espécie.

Os seres humanos são conhecidos por terem um nível alto que pode não estar presente em outros animais.

Cognitivo possui também outros significados, como: conjunto de informações adquiridas ou armazenadas por meio de experiências ou processo de aprendizagem, capacidade inerente ao ser humano de absorver conhecimento que serão determinantes para seu desenvolvimento intelectual e comportamental, ou simplesmente, o processo de aquisição de conhecimento.

O desenvolvimento cognitivo está relacionado às diversas áreas as quais temos contato diariamente, como os pensamentos, a percepção, a linguagem, o raciocínio e a memória.

A melhor forma de processar as informações decorrentes deste aprendizado é através de atividades cognitivas.

O CÉREBRO - SÍNDROME DE DANDY WALKER

A microcefalia verdadeira pode ser familiar e não necessariamente associada ao retardo mental. Distingue-se das cranioestenoses e de anomalias específicas ou déficits do crescimento cerebral. Quer pelo pequeno tamanho da caixa craniana, quer pelo reduzido desenvolvimento do cérebro, é uma das causas de oligofrenia (déficeintelectual).

A microcefalia pode ser congênita, adquirida ou desenvolver-se nos primeiros anos de vida. Pode ser provocada pela exposição a substâncias nocivas durante o desenvolvimento fetal ou estar associada com problemas ou síndromes genéticas hereditárias.

Diversos fatores podem predispor o feto a sofrer os problemas que afetam o desenvolvimento normal da caixa craniana tanto durante a gravidez quanto nos primeiros anos de vida. Assim, as causas são divididas em duas categorias:

Congênitas

Consumo abusivo de álcool e/ou exposição a drogas como aminopterina, metil-mercúrio, piriproxifeno, cocaína, e heroína durante a gravidez;

Diabetes materna mal controlada;

Hipotiroidismo materno;

Insuficiência placentária e outros fatores associados à restrição do crescimento fetal e pré-eclâmpsia;

Anomalias genéticas;

Exposição a radiação de bombas atômicas;

Infecções durante a gravidez, especialmente rubéola, citomegalovírus, toxoplasmose. Estudos indicam uma ligação com o vírus Zika.

Pós-natais

Má-formação do metabolismo;

Infecções intracranianas (encefalite e meningite);

Intoxicação por cobre;

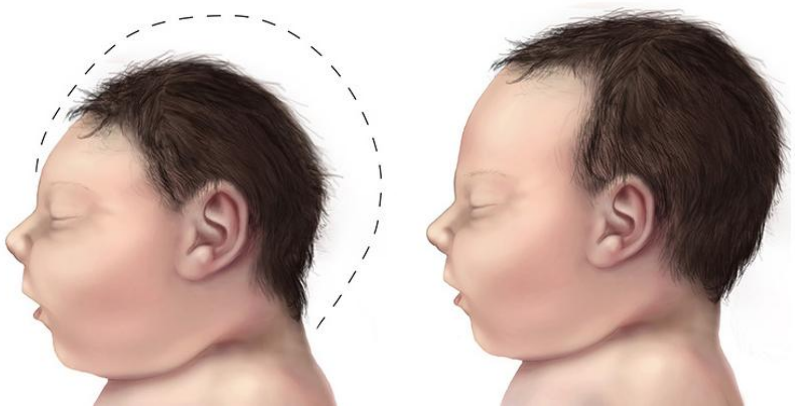
Hipotiroidismo infantil;

Anemia crônica infantil;

Traumas disruptivos (como AVC);

Insuficiência renal crônica.

Para exemplificar, a imagem abaixo demonstra a deformidade cerebral presente no bebê:



Imagens: Um bebê com microcefalia (à esquerda) em comparação com um bebê normal (pt.wikipedia.org)

Observe-se que, apesar da associação estatisticamente significativa da ocorrência de microcefalia em neonatos de mães diabéticas, ao contrário das crianças pequenas para idade gestacional, como assinala Philip, os filhos de mães diabéticas apresentam um perímetro cefálico dentro dos limites normais, sendo, portanto relativa e aparente, a cabeça pequena em relação ao restante do corpo (macrossômico).

Entre as síndromes que frequentemente apresentam microcefalia, podem- se identificar as anomalias cromossômicas: S. de trissomia 13 (Síndrome de Patau); S. de trissomia 18 (Síndrome de Edwards); Síndromes 4p (Trissomia do braço curto do cromossomo 4); 4p- (S. da deficiência do braço curto do cromossomo 4 ou Síndrome de Wolf-Hirschhorn); 5p- (Síndrome da deficiência parcial do braço curto do cromossomo 5 ou Síndrome do miado do gato); 13q- (S. deficiência parcial do braço longo do cromossomo 13); S. da trissomia 10q parcial (S deleção parcial do cromossomo 10) e diversas outras síndromescom etiologia mais ou menos conhecidas, a saber: S. de Bloom, S. de Coffin-Siris ; S. de Cornelia de Lange; S. de DeSanctis-Cacchione; S.

de Dubowitz; S. de Johanson-Blizzard; S. de Langer-Giedion; S. de Meckel-Gruber; S. de Miller-Dieker; S. de Pena-Shokeir II; S. de Roberts;S. de Ruvalcaba; S. de Seckel; S. de Sprintzen; S. de Smith-Lemli-Opitz,Síndrome de Rett.

Para Silva, 2000 entre os agentes vivos causadores de microcefalia estão: o citomegalovírus e o seu parente (Família: Herpesviridae) o vírus da herpes (simples), o vírus da rubéola e o protozoário Toxoplasma gondii. O vírus da imunodeficiência humana (HIV), segundo esse autor, está associado a uma forma de microcefalia adquirida que assim com as demais alterações neuropatológicas só se evidenciam meses ou anos após o nascimento.

No Brasil, suspeita-se que a entrada do vírus Zika tenha se dado durante a Copa do Mundo de 2014, quando o país recebeu turistas de várias partes do mundo, inclusive de áreas atingidas de forma mais intensa pelo vírus, como a África — onde surgiu — e a Ásia. No primeiro semestre de 2015, já havia casos confirmados em estados de todas as regiões do país. Com sintomas mais brandos que os da dengue e os da febre chicungunha (doenças também transmitidas pelo mosquito Aedes aegypti), a febre Zika chegou a ser ignorada pelas autoridades de saúde; porém estudos indicam uma associação do vírus a casos de microcefalia congênita e síndrome de Guillain-Barré, condições raras que aumentaram de maneira incomum no país no ano de 2015.

Com relação à microcefalia, o risco maior da infecção pelo Zika se dá na fase de desenvolvimento do córtex cerebral do feto, ou seja, os primeiros quatro meses de gravidez. No início da gestação, o vírus pode causar lesões no cérebro e interferir em fases do desenvolvimento do encéfalo. Não necessariamente uma grávida infectada pelo vírus Zika terá um bebê com microcefalia, porém estudos apontam um risco relevante, então se faz imprescindível o acompanhamento pré-natal para as gestantes, muito embora os danos causados no cérebro do feto em caso de microcefalia sejam irreversíveis.

Dependendo da causa, a microcefalia pode apresentar-se como anomalia isolada ou associada a outros problemas de saúde em manifestações sindrômicas tipo: paralisia cerebral, epilepsia, déficits de visão e audição, retardo no desenvolvimento cognitivo, motor e fala.

O principal sintoma é o perímetro da cabeça menor ou igual a 32 cm (o tamanho normal é entre 33 e 36 cm, crescendo 7 a 8 cm no primeiro ano de vida). O espaço reduzido para o cérebro se desenvolver pode resultar em:

Sério déficit intelectual;

Atraso no desenvolvimento de movimentos e da linguagem;

Dificuldade de coordenação motora e equilíbrio;

Prejuízo no desenvolvimento do resto do corpo;

Convulsão;

Hiperatividade;

Menor estatura, possivelmente nanismo.

Quanto menor o perímetro, maior o atraso no desenvolvimento. O conjunto de manifestações sindrômicas dependerá das área cerebrais lesadas durante o desenvolvimento do processo patológico.

⟶ Microcefalia é um tipo de distúrbio cefálico. Foi classificado em dois tipos com base no início: Congênito e Pós-natal.

Fatores genéticos podem desempenhar um papel em causar alguns casos de microcefalia. Relacionamentos foram encontrados entre o autismo, duplicações de cromossomos e macrocefalia de um lado. Por outro lado, uma relação foi encontrada entre esquizofrenia, eliminações de cromossomos e microcefalia. Além disso, foi estabelecida uma associação entre variantes genéticas comuns em genes de microcefalia conhecidos (MCPH1, CDK5RAP2) e variação normal na estrutura cerebral medida com imagens de ressonância magnética (MRI) - isto é, principalmente área de superfície cortical cerebral e total volume do cérebro.

Depende da causa primária, mas não há cura. A intervenção precoce com terapias de suporte, tais como terapias da fala e ocupacional e a Equoterapia, podem auxiliar o desenvolvimento infantil e melhorar a qualidade de vida. Também é possível fazer uma cirurgia, nos dois primeiros meses de vida, para separar os ossos do crânio para evitar a compressão que ele exerce no cérebro.

Considerando o cumprimento das disposições legais em saúde familiar e o contexto socioeconômico das populações em vulnerabilidade no Brasil, o cenário atual é crítico em relação aos requisitos básicos de saúde pública para a prevenção da microcefalia por consequência de contágio com o Zika Vírus e combate aos vetores. As crianças nascidas com microcefalia nos dias atuais devem ter um acompanhamento por equipe multidisciplinar, semelhante ao de Portadores de Necessidades Especiais; tanto no que se aplica ao acompanhamento psicológico da família bem como aos cuidados ao portador de microcefalia.

As crianças com essa condição também pode ter um atraso na fala e nas funções motoras, nanismo ou baixa estatura, deficiência visual ou auditiva, e/ou outros problemas associados com anormalidades neurológicas.

Existem várias causas potenciais para a microcefalia, incluindo:

Infecções perinatais maternas, incluindo rubéola e Zika vírus

Distúrbio cromossômico, incluindo síndrome de Down

Craniossinostose, um defeito de nascença identificado pelo fechamento prematuro de uma ou mais juntas entre os ossos do crânio antes do completo crescimento cerebral

Meningite bacteriana

Uso abusivo de drogas e álcool durante a gravidez

Exposição química ou à radiação

Existe também uma suspeita de conexão entre o Zika vírus e a microcefalia, devido ao nível significante de crianças vistas com essa doença em países afetados, desde que o vírus começou a se espalhar.

A microcefalia é um raro distúrbio neurológico no qual o cérebro da criança não se desenvolve completamente. Com isso, o tamanho da cabeça é menor do que o esperado. A microcefalia pode estar presente no nascimento ou pode ser adquirida nos primeiros anos de vida.

A Organização Mundial da Saúde padroniza as definições segundo os seguintes pontos de corte para determinar os níveis de microcefalia:

Microcefalia: recém-nascidos com um perímetro cefálico inferior a 2 desvios-padrão, ou seja, mais de 2 desvios-padrão abaixo da média para idade gestacional e sexo;

Microcefalia grave: recém-nascidos com um perímetro cefálico inferior a 3 desvios-padrão, ou seja, mais de 3 desvios-padrão abaixo da média para idade gestacional e sexo.

As crianças com microcefalia precisam de estimulação precoce, para redução do comprometimento no desenvolvimento neuropsicomotor decorrente da malformação. O período mais importante para essa estimulação vai de 0 aos 3 anos, época de maior resposta aos estímulos.

Para orientar os profissionais de saúde no atendimento a esses bebês, o Ministério da Saúde lançou um documento com todas as diretrizes para estimulação precoce de crianças com atraso no seu desenvolvimento.

As Diretrizes abordam aspectos relacionados ao desenvolvimento neuropsicomotor da criança, como a avaliação do desenvolvimento auditivo, visual, motor, cognitivo e da linguagem, a estimulação precoce, o uso de tecnologia assistiva (bengalas e cadeiras de rodas), além de outros aspectos, como a importância do brincar e a participação da família na estimulação precoce.

Além da estimulação precoce, os recém-nascidos precisam de outros cuidados:

Proteja o ambiente com telas em janelas e portas, e procurar manter o bebê com uso contínuo de roupas compridas – calças e blusas.

Mantenha o bebê em locais com telas de proteção, mosquiteiros ou outras barreiras disponíveis.

A amamentação é indicada até o 2º ano de vida ou mais, sendo exclusiva nos primeiros 6 meses.

Caso se observem manchas vermelhas na pele, olhos avermelhados ou febre, procurar um serviço de saúde.

Não dê ao bebê qualquer medicamento por conta própria.

Leve seu bebê a uma Unidade Básica de Saúde para o acompanhamento do crescimento e desenvolvimento conforme o calendário de consulta de puericultura.

Mantenha a vacinação em dia, de acordo com o calendário vacinal da Caderneta da Criança.

Além do acompanhamento de rotina na Unidade Básica de Saúde, seu bebê precisa ser encaminhado para a estimulação precoce.

Caso o bebê apresente alterações ou complicações (neurológicas, motoras ou respiratórias, entre outras), o acompanhamento por diferentes especialistas poderá ser necessário, a depender de cada caso.

Além do acompanhamento de rotina na Unidade Básica de Saúde, seu bebê precisa ser encaminhado para a estimulação precoce. Caso o bebê apresente alterações ou complicações (neurológicas, motoras ou respiratórias, entre outras), o acompanhamento por diferentes especialistas poderá ser necessário, a depender de cada caso.

Importante:

A microcefalia pode ser efeito de uma série de fatores de diferentes origens, como substâncias químicas e infecciosas, além de bactérias, vírus e radiação. Ela não tem uma única causa. Alguns exemplos são o vírus da rubéola, citomegalovírus, herpes, a toxoplasmose e alguns estágios da sífilis. Ela tem sido bastante associada também ao Zika Vírus, uma arbovirose transmitida pelo mosquito Aedes Aegypiti.

⟶ Condição afeta bebês que nascem com cabeça menor do que a média.

A microcefalia é diagnosticada quando o perímetro da cabeça é igual ou menor do que 32 cm (até este ano o Ministério da Saúde adotava 33 cm, mas a medida foi alterada de acordo com parâmetros da Organização Mundial da Saúde). Portanto, o esperado é que bebês tenham pelo menos 34 cm. Mas atenção: isso vale apenas para crianças nascidas a termo (com 9 meses de gravidez). No caso de prematuros, esses valores mudam e dependem da idade gestacional em que ocorre o parto.

Na maior parte dos casos são infecções adquiridas pela mãe, especialmente no primeiro trimestre da gravidez, que é quando o cérebro do bebê está sendo formado. Toxoplasmose, rubéola e citomegalovírus são alguns exemplos.

Outros possíveis causadores são abuso de álcool e drogas ilícitas na gestação e síndromes genéticas como a síndrome de down.

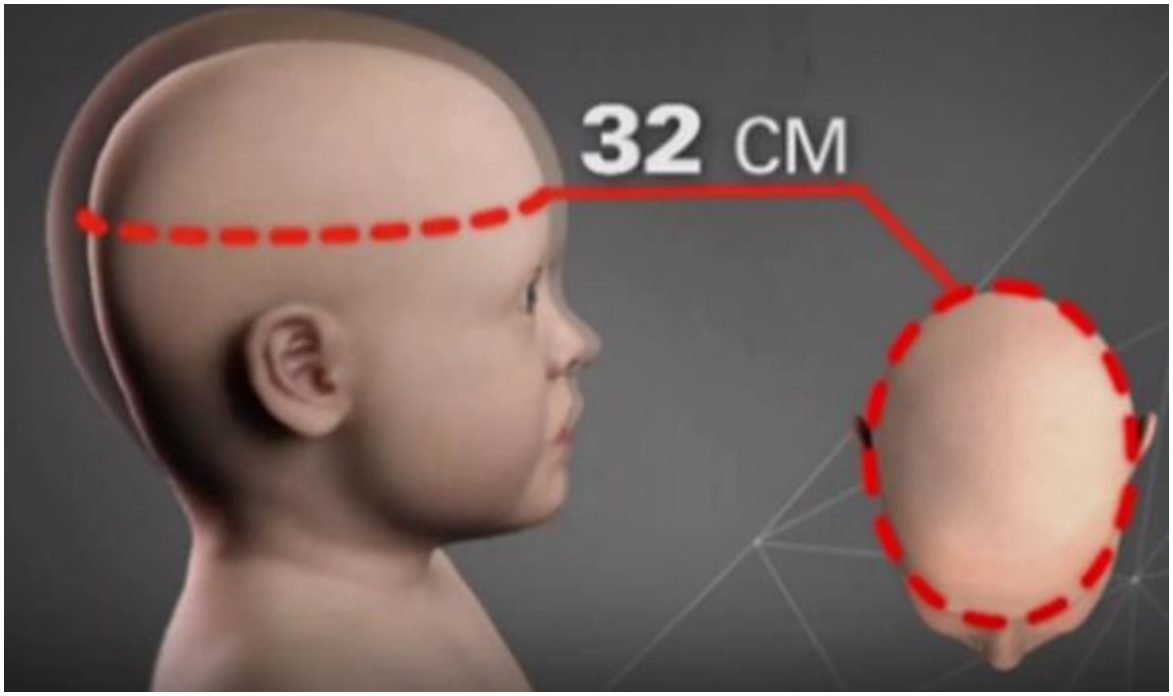


Imagem: Reprodução/TV Globo

Possíveis causas da microcefalia:

- Infecções adquiridas pela mãe (Toxoplasmose, rubéola e citomegalovírus são alguns exemplos)

- Abuso de álcool ou drogas na gestação

- Infecção da mãe por zika vírus

Obs.: Um bom acompanhamento pré-natal pode ajudar a diminuir o risco. A gestante também deve sempre procurar o médico se sentir sintomas de infecção, como febre, além de evitar o abuso de álcool e drogas ilícitas.

A criança com microcefalia, pode precisar de cuidados por toda a vida, mas isso é normalmente confirmado depois do primeiro ano de vida e irá depender muito do quanto o cérebro conseguiu se desenvolver e que partes do cérebro estão mais comprometidas.

As crianças com microcefalia podem ter graves consequências como:

- ✓ Atraso mental;
- ✓ Déficit intelectual;
- ✓ Paralisia;
- ✓ Convulsões;
- ✓ Epilepsia;
- ✓ Autismo;
- ✓ Rigidez dos músculos, cientificamente chamada de espasticidade.

A microcefalia pode ser classificada como sendo primária quando os ossos do crânio se fecham durante a gestação, até os 7 meses de gravidez, o que ocasiona mais complicações durante a vida, ou secundária, quando os ossos se fecham na fase final da gravidez ou após o nascimento do bebê.

Apesar de muita gente entrar em pânico quando um cisto aparece no cérebro, após a realização de uma ressonância magnética ou tomografia computadorizada, num primeiro momento, não há motivo para alarde. Isto porque, o cisto do tipo aracnoide, que também pode se desenvolver na medula espinhal, é muito comum no cérebro, podendo aparecer em até 1,5% da população, especialmente nos homens.

Esse tipo de problema pode ser considerado primário, quando é congênito, ou seja, teve origem no nascimento, e secundário, quando se desenvolve mais tarde, ao longo da vida. Na maioria dos pacientes, os cistos aracnoides são achados nos exames de imagem, por acaso, justamente porque não geram sintomas.

Entretanto, em alguns casos, dependendo da localização e do tamanho, o cisto provocará alguns sintomas que podem levar o paciente a procurar um médico. Quando ele se desenvolve no cérebro pode causar dor de cabeça, tontura, enjoo, vômitos, letargia, convulsões, problemas na visão, na audição, na marcha, no equilíbrio, atrasos no desenvolvimento de crianças e demência em adultos.

Os cistos aracnoides congênitos são os mais comuns e surgem, na maioria dos casos, devido a alguma malformação durante o desenvolvimento intrauterino. Já nos casos secundários, as causas são variadas, desde traumas encefálicos ou na coluna a meningites ou tumores.

O neurologista conta que a maioria dos cistos aracnoides não requer cirurgia, apenas acompanhamento clínico para avaliar o crescimento. Mas, quando geram algum sintoma, precisam ser retirados. "Alguns cistos podem levar ao aumento da pressão intracraniana, levar a crises convulsivas frequentes, assim como podem se romper. Nestes casos, a cirurgia é indicada. Em crianças, os cistos podem afetar o desenvolvimento e, com isso, também podem ter indicação cirúrgica.

Os cistos aracnóides são coleções de líquido localizadas entre as membranas que cobrem o cérebro (e também o restante do sistema nervoso central: cerebelo, tronco cerebral e medula espinhal). São 3 as membranas que cobrem o cérebro:

1 – dura-máter que é a mais superficial, espessa e aderida ao osso;

2 – a pia-mater que é a mais interna, fina e aderida ao cérebro; e

3 – a aracnóide, que forma uma rede parecida com uma teia de aranha, como o próprio nome diz. O cisto em questão é formado por membranas aracnóides.

O líquido no seu interior é o próprio líquido céfalo-raquidiano ou líquor, que envolve e protege o restante do sistema nervoso central no crânio e na coluna.

O objetivo da cirurgia no cérebro é a ressecção do tumor. Para os tumores cerebrais, a cirurgia pode ser realizada por diferentes razões, como retirada de uma amostra do tumor para diagnóstico (biópsia), remoção da maior quantidade possível do tumor ou para ajudar a prevenir ou tratar possíveis complicações do tumor.

Referências Bibliográficas

https://pt.wikipedia.org/wiki/S%C3%ADndrome_de_Dandy-Walker > Acesso em: 15/08/2019.

https://pt.wikipedia.org/wiki/Malforma%C3%A7%C3%A3o_cong%C3%A9nita > Acesso em: 15/08/2019.

Dr. Luciano Mazão Leite. Disponível em: http://gazetadotriangulo.com.br/tmp/pergunte-ao-doutor/pergunte-ao-doutor-o-que-e-sindrome-de-dandy-walker/ > Acesso em: 15/08/2019.

http://neuropsicopedagogianasaladeaula.blogspot.com/2013/03/que-sindrome-e-essa.html

> Acesso em: 15/08/2019.

https://www.minhavida.com.br/saude/temas/anencefalia > Acesso em: 15/08/2019.

Paulo Margotto. Caso Anátomo-Clínico: Complexo de Dandy-Walker. Disponível em: http://paulomargotto.com.br/caso-anatomo-clinico-complexo-de-dandy-walker/ > Acesso em: 15/08/2019.

https://pt.thpanorama.com/blog/psicologia/sndrome-de-dandy-walker-sntomas-causas-tratamientos.html > Acesso em: 15/08/2019.

Raul Artal-Mittelmark, MD, Saint Louis University School of Medicine. Fatores de risco de complicações na gestação.
Disponível em: https://www.msdmanuals.com/pt/profissional/ginecologia-e-obstetr%C3%ADcia/gesta%C3%A7%C3%A3o-de-alto-risco/fatores-de-risco-de-complica%C3%A7%C3%B5es-na-gesta%C3%A7%C3%A3o > Acesso em: 15/08/2019.

Anderson Ferreira Leite, Antônio Osvaldo de Freitas Júnior, Nilton Alves de Rezende. Crises epilépticas convulsivas e
malformação de Dandy-Walker no adulto: relato de caso. Disponível em: rmmg.org/exportar-pdf/475/v19n4a13.pdf > Consulta
revista digital em: 15/08/2019.

Dra. Raquel Zorzi. Síndrome de Dandy-Walker. Disponível em: https://draraquelzorzi.com.br/doencas/detalhes/13/S%c3%adndrome %20de%20Dandy-Walker > Acesso em: 15/08/2019.

Krisha McCoy, MS. Síndrome de Dandy-Walker. Disponível em: https://www.hospitalinfantilsabara.org.br/sintomas-doencas-tratamentos/sindrome-de-dandy-walker/ > Acesso em: 15/08/2019.

Jaderson Costa da Costa; Adão Anicet; Mario Ferreira Coutinho. Síndrome de Dandy-Walker.

Disponível em: http://www.scielo.br
> Acesso em: 15/08/2019.

Richard Lester Khan; Cristiano Amaral de Leon; Elisa Sfoggia Romagna; Patrícia Andréia Zanetti Ballardin. Variante de Dandy
Walker – relato de caso Dandy Walker variant – a case report.Disponível em:
revistaseletronicas.pucrs.br/ojs/index.php/.../4739 > Consulta revista digital em: 15/08/2019.

http://www.datasus.gov.br/cid10/V2008/WebHelp/q00_q07.htm > Acesso em: 15/08/2019.

https://pt.wikipedia.org/wiki/Malforma%C3%A7%C3%B5es_cef%C3%A1licas_cong%C3%AAnitas
> Acesso em: 15/08/2019.

Artur Lira. Do G1 PB. Entenda processo de investigação de malformação congênita em bebês.Disponível em:
http://g1.globo.com/pb/paraiba/noticia/2016/04/entenda-processo-de-investigacao-de-malformacao-congenita-em-bebes.html >
Acesso em: 15/08/2019.

Barros M, Fernandes D, de Melo E, Porto R, Maia M, Ferrão T, Pereira C. Fatores Clínico-Epidemiológicos e Ultrassonográficos
Associados às Malformações Congênitas do Sistema Nervoso Central. jbnc [Internet]. 29º de março de 2018 [citado 15º de agosto
de 2019];25(4):321- 329. Disponível em: http://jbnc.emnuvens.com.br/jbnc/article/view/1235 > Acesso em: 15/08/2019.

Dra, Nelci Zanon Collange. Mielomeningocele – Malformações Congênitas e Defeitos de Fechamento do Tubo Neural. Disponível em:
https://portalsbn.org/portal/mielomeningocele-malformacoes-congenitas-e-defeitos-de-fechamento-do-tubo-neural/ > Acesso em:
15/08/2019.

https://pt.wikipedia.org/wiki/Cerebelo > Acesso em: 15/08/2019.

https://pt.wikipedia.org/wiki/Cisto_aracnoide > Acesso em: 15/08/2019.

Paulo R. Margotto. MALFORMAÇÕES CEREBRAIS. Disponível em: paulomargotto.com.br/documentos/17816 > Acesso em: 15/08/2019.

N. Lawrence Edwards, MD, Department of Medicine, University of Florida College of Medicine. Disponível em: Giovana Romero Paula; Bárbara Costa Beber; Sandra Boschi Baggio; Tiago Petry.NEUROPSICOLOGIA DA APRENDIZAGEM. Artigo de
Revisão - Ano 2006 - Volume 23 - Edição 72. Disponível em:
http://www.revistapsicopedagogia.com.br/detalhes/377/neuropsicologia-da-aprendizagem > Consulta revista digital em:
15/08/2019.

https://pt.wikipedia.org/wiki/C%C3%A9rebro > Acesso em: 15/08/2019.

https://pt.wikipedia.org/wiki/Rombenc%C3%A9falo > Acesso em: 15/08/2019.

https://pt.wikipedia.org/wiki/Medula_espinhal > Acesso em: 15/08/2019.

https://pt.wikipedia.org/wiki/Desenvolvimento_cognitivo > Acesso em: 15/08/2019.

Tiago Azevedo. A relação entre Cognição e Aprendizagem.Disponível em: https://psicoativo.com/2016/09/relacao-entre-cognicao-e-aprendizagem.html > Acesso em: 15/08/2019.

https://www.significadosbr.com.br/cognitivo > Acesso em: 15/08/2019.

https://pt.wikipedia.org/wiki/Microcefalia > Acesso em: 15/08/2019.

https://www.hopkinsmedicine.org/virus-da-zika/microcefalia.html > Acesso em: 15/08/2019.

http://www.saude.gov.br/saude-de-a-z/microcefalia > Acesso em: 15/08/2019.

http://g1.globo.com/bemestar/noticia/2015/11/microcefalia-saiba-o-que-e-o-que-causa-e-como-identificar.html > Acesso em:
15/08/2019.

https://www.tuasaude.com/microcefalia/ > Acesso em: 15/08/2019.

https://www.revistaencontro.com.br/canal/atualidades/2018/02/cistos-no-cerebro-ou-na-coluna-sao-mais-comuns-do-que-se-pensa.html > Acesso em: 15/08/2019.

https://www.neurocirurgia.com/content/cisto-aracn%C3%B3ide > Acesso em: 15/08/2019.

http://www.oncoguia.org.br/conteudo/cirurgia-para-tumores-cerebrais-snc/887/295/ > Acesso em: 15/08/2019.