

Imagem na avaliação do SNC: implicações no prognóstico – papel da ecografia no diagnóstico pré-natal

Maria do Céu Rodrigues¹

A aplicação clínica dos ultrasons tem uma história de cerca de 50 anos, começando por ser unidimensional (modo-A), posteriormente a duas dimensões (modo-B) e actualmente também, a três dimensões em tempo real (3D /4D).

A ecografia revolucionou a prática obstétrica, tornando possível o diagnóstico precoce de situações graves, sem tratamento curativo ou até incompatíveis com a vida e nestes casos, em muitos países, a interrupção da gravidez.

A observação e vigilância do desenvolvimento intrauterino do feto, através da janela ecográfica, desviou progressivamente a atenção para os eventos anteparto com reconhecidas ou supostas implicações no período pós natal.

A neurosonografia fetal, com recurso à ecografia 2D e à tecnologia 3D nos seus diferentes modos – superfície, imagem multiplanar, Doppler, cálculos de volume – e às sondas transabdominal e transvaginal, representa uma parte importante da ecografia obstétrica permitindo a avaliação estrutural e abrindo novas perspectivas na avaliação funcional do SNC do feto.

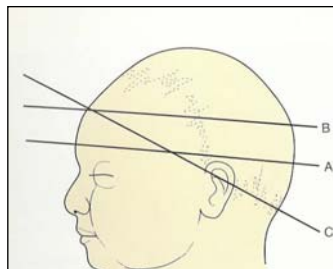
Ao avaliar ecograficamente o SNC do feto há que ter presente as mudanças que ocorrem ao longo da gestação; como exemplo, o encéfalo é monoventricular até às 10 semanas, a ossificação da calote craneana está concluída cerca das 12 semanas e o desenvolvimento do vérmis do cerebelo só se completa às 19 semanas.

A avaliação ecográfica habitual do SNC, em ecografia 2D, inclui três planos da cabeça fetal – transtalâmico, transventricular e transcerebeloso – e três pla-

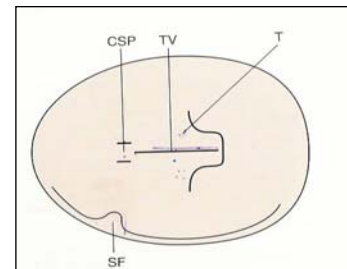
nos da coluna vertebral – axial, coronal e sagital. Se as estruturas visualizadas nestes diferentes cortes são normais, podemos concluir pela normalidade do SNC do feto. Se, pelo contrário, anormalidades são encontradas, há que prosseguir o estudo com recurso a planos adicionais e à sonda transvaginal (na apresentação cefálica) e à tecnologia 3D. Por vezes, a ecografia não nos permite ainda a defi-

nição completa das lesões, havendo necessidade de recorrer à ressonância magnética.

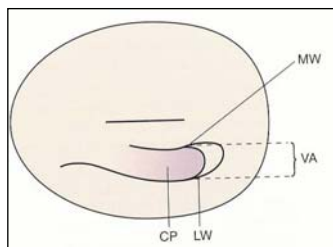
Assim, quando o exame ecográfico do SNC do feto não é normal, há que fazer o diagnóstico das alterações encontradas, pesquisar lesões associadas e estabelecer um prognóstico, que deverá ser comunicado, de maneira clara, aos progenitores.



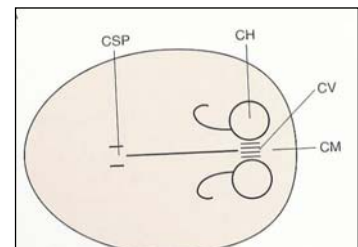
A – Plano transtalâmico
B – Plano transventricular
C - Plano transcerebeloso



Plano transtalâmico:
CSP – cavum do septo pelúcido;
TV - 3º ventrículo
T – tálamo;
SF – cisterna magna



Plano transventricular:
CP – plexo coróideu;
VA – átrio ventricular;
MW e LW – paredes medial e lateral do ventrículo lateral



Plano transcerebeloso:
CSP – cavum do septo pelúcido;
CH – hemisférios cerebelosos;
CV – vérmis do cerebelo;
CM – cisterna magna

¹ Maternidade Júlio Dinis – Porto

Existem situações em que o diagnóstico ecográfico é claro e o prognóstico isento de dúvidas; neste grupo podem incluir-se, entre outros, os defeitos do tubo neural – anencefalia, encefalocelo, iniencefalia e espinha bífida - a holoprosencefalia e a hidranencefalia.

Noutros casos, como na agenesia isolada do corpo caloso ou na ventriculomegalia isolada, tudo o que podemos oferecer aos pais, em termos de prognóstico, são percentagens de normalidade ou desvios desta.

A **anencefalia**, incompatível com a vida, é a forma mais grave de defeito do tubo neural, resultando da falência de encerramento da extremidade anterior do tubo neural.

No 2º trimestre da gravidez, o diagnóstico ecográfico de anencefalia é feito quando a calote craneana e os hemisférios cerebrais não são visualizados; no 1º trimestre, o diagnóstico só pode ser feito depois das 11 semanas, quando a ossificação do crânio deverá estar completa, pela presença de acrania; nesta fase, o tecido cerebral pode ainda estar presente, uma vez que há progressão de acrania, para exencefalia – ausência da calote craneana com tecido cerebral presente - e finalmente anencefalia, por dissolução secundária do encéfalo.

O **encefalocelo** é caracterizado por um defeito no crânio e dura, através do qual as meninges herniam; o saco meníngeo pode conter, ou não, tecido cerebral. Na sua maioria, são recobertos por pele e em 85% dos casos ocorrem na linha média, particularmente na região occipital.

Ecograficamente pode ser diagnosticado a partir das 13 semanas, como uma solução de continuidade no crânio, através da qual se visualiza um cisto herniado, contendo tecido cerebral ou apenas líquido.

O encefalocelo pode ser um componente de um síndrome genético – Meckel-Gruber, Walker-Warburg – associando-se a anomalias estruturais em 60 a 80 % dos casos. Deve ser feita uma procura exaustiva de malformações associadas e oferecida a realização de estudo citogenético.

O prognóstico no encefalocelo é inversamente relacionado com a quanti-

dade de tecido cerebral herniado. A mortalidade global é cerca de 40% e mais de 80% dos sobreviventes não são neurologicalmente e intelectualmente normais. A presença de anomalias associadas piora obviamente o prognóstico.

A **iniencefalia** é uma exencefalia, mas em que o defeito ósseo é restrito à região occipital do crânio, com ausência parcial ou total das vértebras cervicais e torácicas, encerramento incompleto dos arcos e corpos vertebrais e retroflexão fixa da cabeça.

O diagnóstico é feito pela extrema flexão dorsal da cabeça, com a coluna cervical e torácica anormalmente curta e deformada.

Associa-se a outras malformações graves, cerebrais e de outros órgãos e é fatal.

A visualização ecográfica da coluna vertebral normal no plano sagital mostra uma imagem em “carril duplo” com os dois centros de ossificação posteriores das vértebras paralelos e a integridade dos tecidos moles; no plano coronal, os três centros de ossificação de cada vértebra formam três linhas regulares; no plano axial, o arco neural normal aparece como um círculo fechado, com a pele suprajacente intacta.

Na **espinha bífida** há um afastamento dos centros de ossificação posteriores, visíveis nos três planos de observação, assumindo as vértebras atingidas, uma forma de “U” ou “V” no plano axial, com perda da integridade da pele suprajacente e uma associada protrusão sacular – meningocelo ou mielomeningocelo. Em 95% dos casos existem sinais craneanos associados: ventriculomegalia, biconcavidade dos ossos frontais - sinal do limão - , obliteração da cisterna magna com cerebelo “ausente” ou com curvatura anterior dos hemisférios cerebelosos – sinal da banana.

Perante o diagnóstico de espinha bífida deve ser feito um exame detalhado do feto e o estudo do cariótipo deve ser proposto, sobretudo se existem lesões associadas.

De um modo geral, o prognóstico é pior quanto mais alta e maior é a lesão e na presença de lesões associadas; lesões sagradas baixas podem ter um pro-

gnóstico melhor em termos de mobilidade, mas quase sempre têm incontinência; movimentos normais dos membros inferiores do feto e aparelho urinário intacto, têm pouco valor prognóstico; a inteligência depende da presença ou ausência de hidrocefalia. A paralisia dos membros inferiores e a dupla incontinência, são a regra nas crianças sobreviventes.

A **holoprosencefalia** é uma anomalia cerebral grave que resulta da divisão incompleta do prosencéfalo, com falência do desenvolvimento das estruturas da linha média. Há três formas, dependendo do grau de separação dos hemisférios cerebrais. A forma alobar, a mais grave, caracteriza-se pela presença de uma cavidade monoventricular e fusão dos tálamos; não existe 3º ventrículo, foice do cérebro e corpo caloso.

Na forma semilobar há segmentação parcial dos ventrículos e hemisférios cerebrais posteriormente, com fusão incompleta dos tálamos. Estas duas formas associam-se frequentemente a anomalias faciais graves – etmocefalia (proboscis), ciclopia (órbita mediana única com proboscis acima da órbita) e a microcefalia. Na forma lobar, a menos grave, há desenvolvimento parcial da foice do cérebro, não há corpo caloso, há comunicação entre os cornos frontais dos ventrículos laterais, mas o tálamo e o 3º ventrículo são normais.

O diagnóstico ecográfico que pode ser feito a partir do fim do 1º trimestre, tem como principal sinal, a presença de um ventrículo único dilatado na linha média.

Pode associar-se a cromossomopatias, em particular a trissomia 13 e a doenças genéticas.

As formas alobar e semilobar são letais; a forma lobar associa-se a atraso mental.

A **hidranencefalia** é uma lesão destrutiva na qual os hemisférios cerebrais estão ausentes, sendo substituídos por sacos de leptomeninges e uma representação rudimentar do córtex cerebral, cheios de líquido cefaloraquidiano. Pode resultar da oclusão vascular disseminada no território da artéria carótida interna, da infecção por toxoplasma ou citomegalovirus, por vasculite e ocorre depois das 12

semanas, no 2º ou 3º trimestres da gravidez, podendo ainda acontecer durante o primeiro ano de vida.

O tálamo, gânglios da base, tronco cerebral e cerebelo são preservados, já que dependem da irrigação da artéria basilar.

Na avaliação ecográfica visualiza-se uma grande massa cística enchendo o crâneo, com ausência ou descontinuidade do córtex cerebral e dos ecos da linha média. O tálamo e tronco cerebral sobressaem na cavidade cística; na hidranencefalia, estas estruturas não estão rodeadas por um rim de córtex cerebral, ao contrário do que acontece na holoprosencefalia alobar e na hidrocefalia grave.

A sobrevida de uma criança com hidranencefalia não ultrapassa um ano.

A **agenesia do corpo caloso** é uma relativamente comum malformação do SNC, na qual a faixa da substância branca, constituída pelas fibras que ligam os dois hemisférios cerebrais, está ausente. A agenesia pode ser primária ou resultar de uma lesão destrutiva secundária, podendo associar-se a cromossomopatias (trisomia 18,13, 8), síndromes genéticas ou a teratogêneos, como no síndrome alcoólico fetal ou com o valproato de sódio e a cocaína.

O corpo caloso surge tardiamente na gestação, entre as 12 e as 18 semanas, desenvolvendo-se de frente para trás, podendo a agenesia ser total ou parcial, dependendo do momento da gestação em que ocorreu o insulto.

Há uma elevada incidência de outras anomalias cerebrais associadas, sendo a mais comum a malformação de Dandy-Walker e também os lipomas

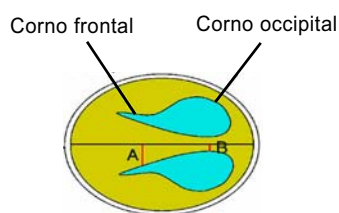


Imagem em lâgrima - colpocefalia

intracraneeanos. A incidência de malformações extracraneeanas está também aumentada.

O diagnóstico ecográfico é difícil e muitas vezes só é feito no 3º trimestre da gestação.

O corpo caloso não é visualizado nos corte habituais da cabeça fetal, mas a sua agenesia pode ser suspeitada na presença de sinais indirectos, nomeadamente a ausência do cavum do septo pelúcido e a ventriculomegalia, com alargamento predominante dos cornos occipitais dos ventrículos laterais e com cornos frontais de diâmetro normal, mas mais separados que o habitual – imagem em lâgrima -. A agenesia do corpo caloso é demonstrada com cortes médio-coronais e médio-sagitais da cabeça fetal, usando imagem multiplanar e quando possível, a sonda vaginal.

Com Doppler a cores pode demonstrar-se a ausência da artéria pericalosal e em seu lugar os ramos da artéria cerebral anterior, com uma configuração radiada.

Nesta situação, deve ser efectuada ressonância magnética para pesquisar anomalias associadas nomeadamente desordens da migração neuronal e heterotopias.

Na presença de aneuploidias ou outras anomalias intra ou extra craneanas o prognóstico é mau. Na agenesia isolada, o prognóstico é melhor, com um desenvolvimento normal em cerca de 85% dos casos; os pais devem, contudo, ser informados que a agenesia do corpo caloso pode associar-se a síndromes genéticas, que podem não ser identificados na vida fetal.

O **Complexo de Dandy-Walker** refere-se a um espectro de anomalias da fossa posterior. Engloba: a malformação de Dandy-Walker – agenesia completa ou parcial do vérmis do cerebelo e alargamento do 4º ventrículo; a variante de Dandy-Walker – agenesia parcial do vérmis (geralmente a porção inferior) sem alargamento da fossa posterior; e a mega cisterna magna – cisterna magna aumentada, com integridade do vérmis e 4º ventrículo.

O Complexo de Dandy-Walker pode associar-se a cromossomopatias (trisomia 18, 13, 21, triploidia, S. Turner), a

vários síndromes genéticas (Meckel-Gruber, Joubert...), a infecções congénitas, a teratogêneos como a warfarina, podendo no entanto ser um achado isolado.

O diagnóstico ecográfico da malformação de Dandy-Walker, baseia-se na visualização no plano transcerebeloso, de dilatação do 4º ventrículo e separação dos hemisférios cerebelosos com comunicação entre a cisterna magna e 4º ventrículo; ventriculomegalia está presente em cerca de 2/3 dos casos, podendo surgir até aos 6 meses de vida. Associa-se muitas vezes a outras malformações cerebrais graves.

O diagnóstico pré natal de variante de Dandy-Walker é difícil e só pode ser feito depois das 18-19 semanas, altura em que o desenvolvimento do vérmis do cerebelo está completo.

A cisterna magna está aumentada quando mede mais de 10 mm; o diagnóstico de mega cisterna magna é de exclusão.

Perante o diagnóstico de complexo de Dandy-Walker, deve ser feita a pesquisa de malformações adicionais, oferecido o cariótipo, devendo também efectuar-se ressonância magnética para despiste de anomalias da migração neuronal; quando outras anomalias são encontradas, o prognóstico é mau.

Mesmo nos casos com aparentemente isolada malformação/ variante de Dandy-Walker, o prognóstico é mau, com uma mortalidade pós natal alta (cerca de 20%) e atraso de desenvolvimento em mais de 50% dos casos.

O **Cisto Porencefálico** é uma cavidade contendo liquido cefaloraquidiano dentro dos hemisférios cerebrais, que pode ou não comunicar com o espaço subaracnóideu e/ou sistema ventricular. Resulta da destruição do córtex cerebral, com reabsorção dos tecidos necróticos e formação da cavidade cística.

Pode ocorrer na sequência de: hemorragia secundária a infecção, trombocitopenia aloimune fetal ou trauma directo (iatrogénica); síndrome de transfusão feto-fetal ou morte de um gêmeo; exposição a drogas vasoactivas como cocaína ou heroína; evento hipóxico-isquémico como na pré-eclampsia ou descolamento prematuro de placenta.

Uma hemorragia recente traduz-se ecograficamente por lesões hiperecogénicas irregulares, no parênquima cerebral e/ou sistema ventricular, que distorcem as estruturas normais. Progressivamente, as lesões liquefazem-se, tornando-se hipocogénicas, visualizando-se no córtex cerebral, uma ou mais imagens císticas, que habitualmente comunicam com o sistema ventricular; não produzem efeito de massa, mas associam-se frequentemente a ventriculomegalia unilateral.

O prognóstico relaciona-se com o tamanho e localização das lesões, mas cerca de 80% dos casos associam-se a paralisia cerebral e 20% a défice cognitivo, moderado ou grave.

O **aneurisma da veia de galeno** é uma malformação arteriovenosa, que resulta da presença de fistulas arteriovenosas entre uma ou mais artérias cerebrais e o sistema venoso cerebral, sem a interposição de capilares, com dilatação aneurismática da veia de galeno, na linha média.

O aspecto ecográfico é de uma área cística, na linha média, oval ou tubular, não pulsátil; com Doppler a cores demonstra-se um fluxo turbulento no seu interior.

Sendo uma malformação que aparece tardiamente na gravidez, a maioria no 3º trimestre, a atitude é expectante, com vigilância regular, no sentido de despistar precocemente sinais de insuficiência cardíaca de alto débito, manifestada por cardiomegalia, hepatomegalia e hidrôpsia.

O local e o momento do parto deve ser programado em conjunto com a equipe de neurocirurgia e neonatologia.

Embora não havendo consenso relativamente ao tipo de parto, parece razoável que na presença de anomalias associadas, como porencefalia grave ou cardiomegalia com hidrôpsia, o parto por cesariana não esteja indicado, já que a mortalidade neonatal é muito elevada (> 90%); na ausência de anomalias associadas, a cesariana deverá ser a opção.

Cistos aracnóides são lesões avasculares, que no feto se localizam habitualmente na linha média, na fissura inter hemisférica ou posterior ao vérmis, na fossa posterior. Em séries pediátricas, a sua localização é, com mais

frequência excêntrica, em relação com a fissura de Silvius. A maioria são diagnosticados entre as 20 e as 30 semanas de gestação.

O aspecto ecográfico é de uma massa anecogénica, de parede fina, bem circunscrita, uni ou multilocular, que não comunica com o sistema ventricular; se localizado na linha média, o diagnóstico diferencial com aneurisma da veia de Galeno, é feito com o Doppler a cores; quando se localiza na fossa posterior, o diagnóstico diferencial é com a malformação de Dandy-Walker.

Ao tentar definir o prognóstico há que ter em atenção a presença de anomalias associadas, como a agenesia parcial ou completa do corpo caloso, que pode associar-se aos cistos da linha média e a presença de hidrocefalia obstrutiva, mais frequente nos cistos da fossa posterior. A amniocentese está indicada se houver anomalias associadas.

Cistos isolados diagnosticados no 3º trimestre têm habitualmente bom prognóstico; as manifestações clínicas pós natais são habitualmente subtis e 60 a 80% das crianças são assintomáticas.

O tamanho do cisto deve ser avaliado seriadamente ao longo da gravidez; o seu aumento, faz prever o aparecimento de hidrocefalia obstrutiva. O aumento rápido do diâmetro dos ventrículos ou do perímetro cefálico pode tornar necessário o parto prematuro. O momento e a via do parto são discutidos em equipe multidisciplinar com a neonatologia e a neurocirurgia.

Os **tumores intracranianos** fetais, muito raros, são quase sempre supratentoriais. O tipo histológico mais frequente é o teratoma. O aspecto ecográfico é variável de cístico a sólido e misto, podendo o seu aspecto alterar-se ao longo do tempo; frequentemente têm áreas de calcificação. Crescem rapidamente, distorcendo a anatomia normal. A hidrocefalia obstrutiva é comum; a macrocefalia pode ser causa de distocia.

Os gliomas aparecem como massas ecogénicas unilaterais que desviam a foice.

Os papilomas ou carcinomas dos plexos coróideus aparecem como plexos coróideus volumosos, de ecoestrutura

heterogénea e hiperecogénea, nos ventrículos laterais ou no 3º ventrículo, com hidrocefalia.

Os lipomas são massas ecogénicas bem definidas, usualmente na linha média e frequentemente associados a agenesia do corpo caloso.

São diagnosticados no 2º ou 3º trimestres. Com exceção dos lipomas, o prognóstico no conjunto dos tumores fetais, é muito mau, com sobrevivência pós natal muito curta. Ocorre muitas vezes morte fetal.

Ventriculomegalia define-se como um diâmetro do atrium dos ventrículos laterais superior a 10mm, a partir das 14 semanas e até ao termo; pode ser ligeira (10 – 12 mm), moderada (>12 – 15 mm) ou grave (>15mm). Normalmente, o plexo coróideu preenche o ventrículo lateral; plexo coróideu pendente, é um sinal de ventriculomegalia.

1% dos fetos entre 18 e as 23 semanas, apresentam ventriculomegalia.

Hidrocefalia é uma ventriculomegalia grave, com aumento de pressão, que pode envolver também o 3º e o 4º ventrículos. A prevalência é de 2 por 1000 nascidos vivos. Pelos números, conclui-se que a maioria dos fetos com ventriculomegalia não desenvolve hidrocefalia.

Na presença de ventriculomegalia / hidrocefalia, anomalias ecográficas craneanas e extracranianas adicionais, devem ser pesquisadas. O estudo citogenético deve ser oferecido em todos os casos, particularmente na presença de anomalias associadas e nas ventriculomegalias ligeiras e moderadas. Devem ser feitas as serologias maternas para pesquisa de infeções – toxoplasmose, CMV, rubéola, herpes e parvovirus – com PCR e em alguns casos cultura, no líquido amniótico, no caso de evidência serológica de infeção na gravidez.

Assimetria dos ventrículos, sangue nos ventrículos ou no parênquima cerebral, aumento da ecogenicidade da parede dos ventrículos – ventriculite – e os cistos porencefálicos, são sinais sugestivos de infeção fetal.

A gravidade das lesões associadas e das anomalias cromossómicas definem o prognóstico. Infeções congénitas com alterações cerebrais têm mau prognósti-

co, com taxas de mortalidade muito altas e atraso de desenvolvimento nos sobreviventes.

Quando toda a investigação é negativa e estamos perante uma ventriculomegalia isolada, moderada ou grave, advogamos ainda a realização de ressonância magnética, no sentido de despistar anomalias cerebrais não diagnosticadas na ecografia.

A definição do prognóstico na ventriculomegalia “verdadeiramente” isolada, não é fácil. São indicadores de pior prognóstico, um atrium ventricular > 12 mm, a bilateralidade ou assimetria ventricular e o aumento dos ventrículos ao longo da gravidez.

As ventriculomegalias, sobretudo as ligeiras, podem regredir ao longo da gravidez. Este é o grupo com melhor prognóstico, mas mesmo neste grupo recomenda-se a vigilância do desenvolvimento, em pós natal. Nas ventriculomegalias ligeiras ou moderadas que persistem, em cerca de 90% dos casos há um desenvolvimento normal; nos restantes, há um defice neurológico ou um atraso do desenvolvimento psicomotor.

O diagnóstico ecográfico de **microcefalia** é baseado na medida do perímetro cefálico e na sua relação com as outras medidas fetais. Assim um perímetro cefálico < 5 SD (Desvio Padrão), uma relação perímetro cefálico / perímetro abdominal < 3 SD e uma relação comprimento do

fémur / perímetro cefálico > 3 SD para a idade gestacional, permite o diagnóstico de microcefalia. Há disproporção entre o tamanho da face e da cabeça.

Pode associar-se a outras malformações cerebrais (porencefalia, holoprosencefalia, agenesia do corpo caloso...), a infecções congénitas, a cromossomopatias, a síndromes genéticas, exposição a teratogéneos (warfarina).

O prognóstico depende da causa subjacente, mas em mais de 50% dos casos há atraso mental grave.

Nascer e Crescer 2007; 16(3): 173-177

BIBLIOGRAFIA

Levene MI, Chervenak FA, Whittle M, Bennett MJ, Punt J. Fetal and Neonatal Neurology and Neurosurgery. London. Churchill Livingstone. 2001; 39-55; 89-97; 199-315; 323-337; 776-787.

Russel SA, Cranial abnormalities. In: Twining P, Mc Hugo J, Pilling DW. eds. Textbook of Fetal Abnormalities. London. Churchill Livingstone. 2000; 89-138.

Weston MJ, Spinal abnormalities. In: Twining P, Mc Hugo J, Pilling DW. eds. Textbook of Fetal Abnormalities. London. Churchill Livingstone. 2000; 139-166.

Breeze AC, Alexander PM, Murdoch EM et al. Obstetric and neonatal outcomes in severe fetal ventriculomegaly. Prenat Diagn. 2007; 27(2): 124-129.

Cohen-Sacher B, Lerman-Sagie T, Ley D et al. Sonographic developmental milestones of the fetal cerebral cortex: a longitudinal study. Ultrasound Obstet Gynecol. 2006; 27(5): 494-502.

Pilu G, Segata M, Ghi T, et al. Diagnosis of midline anomalies of the fetal brain with the three-dimensional median view. Ultrasound Obstet Gynecol. 2006; 28(5):742 -743.

Simonazzi G, Segata M, Ghi T, et al. Accurate neurosonographic prediction of brain injury in the surviving fetus after the death of a monochorionic cotwin. Ultrasound Obstet Gynecol. 2006; 27(5): 517-521.

Ouahba J, Luton D, Vuillard E, et al. Prenatal isolated mild ventriculomegaly: outcome in 167 cases. BJOG. 2006; 113(9): 1072-1079.

Volpe P, Paladini D, Resta M, et al. Characteristics, associations and outcome of partial agenesis of corpus callosum in the fetus. Ultrasound Obstet Gynecol. 2006; 27(5): 509-516.