



CURSO DE MEDICINA

MONIQUE ALMEIDA MENAS

**INTERCORRÊNCIAS APRESENTADAS POR PACIENTES COM
HIDRANENCEFALIA E HIDROCEFALIA EXTREMA E INTERVENÇÕES
REALIZADAS PELA EQUIPE DE SAÚDE**

SALVADOR

2022

MONIQUE ALMEIDA MENAS

**INTERCORRÊNCIAS APRESENTADAS POR PACIENTES COM
HIDRANENCEFALIA E HIDROCEFALIA EXTREMA E INTERVENÇÕES
REALIZADAS PELA EQUIPE DE SAÚDE**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado ao curso de graduação em
Medicina da Escola Bahiana de Medicina e
Saúde Pública como requisito parcial para
aprovação no 4º ano do curso de Medicina.

Orientadora: Patrícia Cerqueira Lima Alves

Salvador

2022

AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus, acima de tudo, por ter me fortalecido e permitido chegar até aqui. Agradeço à minha família, namorado e amigos por todo apoio a mim fornecido em cada passo dessa trajetória. Agradeço, também, à minha orientadora Patrícia Cerqueira pela oportunidade de participar desse projeto incrível e por toda dedicação, comprometimento e auxílio durante toda essa etapa. A minha professora de metodologia da pesquisa, Alcina Andrade, por ter contribuído imensamente na construção desse estudo e por todos os conhecimentos compartilhados durante os semestres. A todos, o meu singelo agradecimento.

RESUMO

Introdução: A hidranencefalia é uma alteração congênita rara do sistema nervoso central caracterizada pela destruição da maior parte dos hemisférios cerebrais, que são substituídos por um saco membranoso preenchido por líquido. Já a hidrocefalia extrema trata-se do aumento demasiado do sistema ventricular e sua diferenciação para a hidranencefalia pode ser bastante difícil. A assistência ao paciente e o manejo dessas patologias contam com o mesmo suporte, prognóstico e resposta ao tratamento. Ademais, esses pacientes podem apresentar uma série de intercorrências que precisam ser manejadas por equipe especializada. **Objetivos:** Caracterizar a assistência à saúde de pacientes com hidranencefalia e hidrocefalia extrema na sala de parto e curso de vida. **Métodos:** Estudo observacional descritivo com dados secundários de prontuários. Foi realizado no período de janeiro/2018 até julho/2020, em um hospital público terciário no município de Salvador, com pacientes com diagnóstico radiológico de hidranencefalia e hidrocefalia extrema. As informações foram coletadas através de ficha de descrição de variáveis e transferidas para um banco de dados no Excel do Microsoft Office for Windows. As variáveis do estudo foram idade, sexo, idade materna, sobrevivida, Apgar, uso de anticonvulsivantes, estudo do líquido, uso de sonda nasogástrica/nasoenteral, uso de antibiótico venoso, cuidados paliativos, UTI/SEMI-UTI, derivação ventriculoperitoneal, derivação ventricular externa, coagulação do plexo coroide, tempo e número de internamentos. As variáveis qualitativas foram apresentadas em números absolutos e relativos, e as quantitativas submetidas a análise de normalidade através do teste de Shapiro Wilk. As com distribuição normal foram apresentadas em média e desvio padrão, e as não paramétricas, mediana e intervalo interquartil. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Geral Roberto Santos sob parecer nº 3.470.006 de 25/07/2019. **Resultados:** A amostra do estudo foi de 27 pacientes, com idade inferior a 12 meses (77,8%) e mediana de 4 meses (1,43 – 9,5), sexo masculino (51,9%), com genitoras de idade inferior a 35 anos (55,6%) e média de idade 26,3 anos (+/- 6,57). A letalidade encontrada foi de 11,1%. A maior parte dos pacientes teve mais de um internamento (51,9%) que durou de 30-60 dias (44,5%). A maioria obteve pontuação de Apgar normal no primeiro (55,6%) e quinto (66,7%) minutos de vida. A maioria dos pacientes realizou coleta de líquido (70,3%), recebeu alimentação por sonda (74,1%), obteve cuidados paliativos (59,3%) e necessitou de internamento em UTI/SEMI-UTI (92,6%). Quanto ao uso de fármacos, a maioria necessitou de anticonvulsivantes (88,9%) e antibióticos intravenosos (77,8%). Em relação aos procedimentos cirúrgicos, a maioria não foi submetida à coagulação do plexo coroide (59,3%), não necessitou de derivação ventricular externa (55,6%), mas realizou derivações ventriculoperitoneais (59,3%). **Conclusão** Evidenciou-se, portanto, que essas crianças necessitaram de uma assistência à saúde especializada e intensiva, uma vez que são pacientes frequentemente internados devido às complicações clínicas e cirúrgicas. Ademais, precisa-se ampliar o acesso desses pacientes aos cuidados paliativos visando reduzir o sofrimento destes e da família.

Palavras-chave: Hidranencefalia. Hidrocefalia. Conjunto de Intervenções. Intercorrências.

ABSTRACT

Introduction: Hydranencephaly is a rare congenital disorder of the central nervous system characterized by the destruction of most of the cerebral hemispheres, which are replaced by a membranous sac filled with cerebrospinal fluid. Extreme hydrocephalus is the excessive enlargement of the ventricular system and its differentiation to hydranencephaly can be quite difficult. Patient care and management of these pathologies rely on the same support, prognosis and response to treatment. Furthermore, these patients may present a series of complications that need to be managed by a specialized team. **Objectives:** Characterize the health care of patients with hydranencephaly and extreme hydrocephalus in the birth room and life course. **Methods:** Descriptive observational study with secondary data from medical records. It was carried out from January/2018 to July/2020, in a tertiary public hospital in the city of Salvador, with patients with radiological diagnosis of hydranencephaly and extreme hydrocephalus. The information was collected through a variable description form and transferred to a Microsoft Office for Windows Excel database. Study variables were age, sex, maternal age, survival, APGAR, use of anticonvulsants, cerebrospinal fluid study, use of nasogastric/nasoenteral tube, use of intravenous antibiotics, palliative care, ICU/SEMI-ICU, ventriculoperitoneal shunt, ventricular shunt external, choroid plexus coagulation, time and number of hospitalizations. Qualitative variables were presented in absolute and relative numbers, and quantitative variables were subjected to normality analysis using the Shapiro Wilk test. Those with normal distribution were presented as mean and standard deviation, and non-parametric, median and interquartile range. The study was approved by the Research Ethics Committee of the Roberto Santos General Hospital under opinion No. 3,470,006 of 07/25/2019. **Results:** The study sample consisted of 27 patients, aged less than 12 months (77.8%) and a median of 4 months (1.43 - 9.5), male (51.9%), with mothers of age below 35 years (55.6%) and mean age 26.3 years (+/- 6.57). The lethality found was 11.1%. Most patients had more than one hospitalization (51.9%) that lasted 30-60 days (44.5%). Most had normal APGAR scores in the first (55.6%) and fifth (66.7%) minutes of life. Most patients underwent cerebrospinal fluid collection (70.3%), received tube feeding (74.1%), received palliative care (59.3%) and required hospitalization in ICU/SEMI-ICU (92.6%). Regarding the use of drugs, most needed anticonvulsants (88.9%) and intravenous antibiotics (77.8%). Regarding surgical procedures, most were not submitted to choroid plexus coagulation (59.3%), did not need external ventricular shunt (55.6%), but underwent ventriculoperitoneal shunts (59.3%). **Conclusion:** It was evident, therefore, that these children needed specialized and intensive health care, since they are often hospitalized patients due to clinical and surgical complications. Furthermore, it is necessary to expand these patients' access to palliative care in order to reduce their and their family's suffering.

Keywords: Hydranencephaly. Hydrocephalus. Patient Care Bundles. Complications.

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	6
2. OBJETIVOS	9
2.1 Geral	9
2.2 Específicos	9
3. REVISÃO DE LITERATURA	10
4. MÉTODOS	15
4.1 Desenho do estudo	15
4.2 Local e período do estudo	15
4.3 População do estudo	15
4.3.1 Critérios de inclusão	15
4.3.2 Critérios de exclusão	15
4.4 Amostra	15
4.5 Fonte de dados	16
4.6 Instrumento de coleta de dados	16
4.7 Variáveis do estudo	16
4.8 Plano de análise de dados	17
4.9 Aspectos éticos	17
5. RESULTADOS	18
6. DISCUSSÃO	24
7. CONCLUSÃO	29
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	30
APÊNDICE A- FICHA DESCRITIVA DE VARIÁVEIS DE SAÚDE	33
ANEXO A – PARECER CONSUBSTANCIADO	36

1. INTRODUÇÃO

Estima-se mundialmente que 1 a cada 10.000 nascidos vivos possua hidranencefalia, já nacionalmente, existe uma lacuna de registros específicos para a doença.¹ No Brasil, no ano de 2019, estatísticas estimam que cerca de 0,9% dos nascidos vivos possuam anomalias congênitas, sendo que 11% dessas são malformações do sistema nervoso. A região Nordeste concentra 29,2% dos casos das malformações, ocupando o espaço da segunda região com mais casos, estando apenas atrás da região Sudeste (41,2%).²

A hidranencefalia é uma alteração congênita rara do sistema nervoso central que se caracteriza pela destruição da maior parte dos hemisférios cerebrais, os quais são substituídos por um saco membranoso preenchido por líquido.³ Estudos sugerem que essa malformação ocorre durante a fase da pós-neurulação e possui como mecanismo patogênico a obstrução bilateral da carótida interna, podendo estar associada a etiologias infecciosas, fatores genéticos e/ou exposição a substâncias tóxicas.⁴ Já a hidrocefalia extrema se trata do aumento demasiado do sistema ventricular, e a sua diferenciação para a hidranencefalia pode ser bastante difícil uma vez que as manifestações clínicas da hidrocefalia extrema são semelhantes às manifestações dos pacientes hidranencefálos.^{1,4} Contudo, a assistência e manejo desses pacientes contam com o mesmo suporte, levando a um mesmo prognóstico e resposta ao tratamento.⁵

Não há cura para a hidranencefalia e estudos relatam que a maioria dos pacientes morrem poucas semanas após nascer. Os pacientes devem ser submetidos a um tratamento de suporte e sintomático.⁶ Tanto a hidranencefalia como a hidrocefalia extrema podem necessitar de um tratamento cirúrgico, visando a manutenção – ou não aumento – do perímetro cefálico e a redução da hipertensão intracraniana. Normalmente, realiza-se a derivação ventriculoperitoneal (DVP) para controlar o perímetro cefálico e expandir o manto cortical, como visto em relatos de caso de McAbee GN *et al.* e estudos prospectivos de Malheiros *et al.*^{4,7,8} Contudo, apesar desse procedimento reduzir a morbimortalidade desses pacientes, observa-se a existência de complicações relacionadas à DVP, como a fístula liquórica, infecções do sistema nervoso central e disfunção do sistema de derivações. Essas complicações podem chegar a um risco de até 50%, nesses pacientes, culminando na realização de cirurgias para troca ou revisão das derivações e na antibioticoterapia por um período prolongado.^{4,9}

Recentemente, um tratamento opcional vem sendo proposto a esses pacientes. Assim, a coagulação endoscópica do plexo coroide (CEPC) é uma alternativa para a derivação ventriculoperitoneal, uma vez que é um procedimento que tem sido associado a índices de

morbimortalidade mais reduzidos. A CEPC proporcionou um bom controle do perímetro cefálico em cerca de 90% dos casos, estando associada também a uma baixa mortalidade (16,6%)^{4,5,7}. Existem algumas complicações relacionadas à coagulação endoscópica do plexo coroide que foram observadas no estudo de Leandro Amaral *et al.*, como as crises convulsivas (41,6%), infecções do sistema nervoso central (8,3%) e distúrbios hidroeletrólíticos (16%), os quais podem ser resolvidos através do tratamento clínico de suporte.⁴

Além disso, as intervenções nutricionais são mandatórias para pacientes que sobrevivem a essas patologias.⁵ McAbee GN *et al.* e Cecchetto *et al.* relataram casos de pacientes com maior sobrevida – 2 e 6 anos – que necessitavam alimentar-se através de um tubo de gastrostomia, uma vez que se engasgavam com pequenas quantidades de líquidos.^{3,5,8} Além disso, o atraso no desenvolvimento, diplegia espástica, falha grave de crescimento, paralisia cerebral, refluxo gastroesofágico e infecções respiratórias são características que dificultam a vida desses pacientes e são causas frequentes de sua morte, o que pode ser observado em relatos de Cecchetto *et al.* e também de Bae Jong *et al.*^{3,5,6,10} Essas complicações levam a intercorrências frequentes com necessidade de intervenção pela equipe de saúde, a qual objetiva fornecer conforto e um melhor cuidado ao paciente, bem como melhorar o curso de vida deste.⁶

O manejo da hidranencefalia e da hidrocefalia extrema também deve contar com o suporte relacionado aos sintomas e complicações apresentadas por esses pacientes.⁶ Logo, o uso de drogas antiepilépticas deve ser considerado uma vez que a convulsão é uma das principais intercorrências apresentadas, estando muitas vezes relacionadas à coagulação endoscópica do plexo coroide em 41,6% dos casos.^{5,7} De forma semelhante, o uso da traqueostomia ou ventilação mecânica deve ser acatado em pacientes com falência respiratória, como relata Wijerathne *et al.* em um paciente recém-nascido que necessitou ser transferido para unidade de terapia intensiva neonatal devido à dificuldade respiratória.^{6,11}

Por fim, sabe-se que esses pacientes pediátricos necessitam receber cuidados paliativos que considerem suas singularidades, visando reduzir seu sofrimento diante do quadro da doença e melhorar a sua qualidade de vida. Associar esse tipo de cuidado ao tratamento do paciente é essencial para que a assistência à saúde seja holística e leve em consideração o impacto da doença, que não é apenas físico, mas também psicossocial.¹²

Existem poucos estudos disponíveis sobre a hidranencefalia, especificamente sobre a assistência prestada a esses pacientes, sendo a maioria deles relatos de caso. Além disso,

observa-se que a literatura nacional sobre essa patologia é extremamente escassa. Sendo assim, faz-se necessário que existam investigações e publicações sobre o tema, sobretudo nacionalmente, de modo que abordem as necessidades desses pacientes, bem como caracterizem o manejo e intervenções necessárias que possam auxiliá-los a ter um melhor curso de vida. Desta forma, a equipe de saúde estará preparada para fornecer um suporte adequado e completo a esses pacientes.

2. OBJETIVOS

2.1 Geral

- Caracterizar a assistência à saúde de pacientes com hidranencefalia e hidrocefalia extrema na sala de parto e curso de vida.

2.2 Específicos

- Caracterizar a amostra do estudo segundo variáveis biológicas e sociodemográficas;
- Estimar a frequência das intercorrências apresentadas pelas crianças portadoras de hidranencefalia e hidrocefalia extrema;
- Especificar os tipos de intervenções realizadas pela equipe de saúde em crianças com hidranencefalia e hidrocefalia extrema.

3. REVISÃO DE LITERATURA

- **A hidranencefalia e hidrocefalia extrema**

A hidranencefalia é uma doença rara do sistema nervoso central que ocorre durante o segundo trimestre da gestação. É caracterizada pela destruição massiva dos hemisférios cerebrais, os quais são substituídos por um saco membranoso preenchido com líquido cefalorraquidiano, e pela dilatação ventricular. Além disso, o diencéfalo, estruturas do mesencéfalo como gânglios da base, tronco cerebral e estruturas cerebrais da fossa craniana posterior podem estar preservados nessa patologia.^{3,6}

A hidrocefalia extrema é o aumento acentuado do sistema ventricular e, assim como na hidranencefalia, os pacientes apresentam cavidade ventricular única supratentorial com ausência do septo pelúcido. A hidrocefalia é uma condição que frequentemente se apresenta em pacientes com hidranencefalia e deve ser manejada cirurgicamente visando a redução da pressão intracraniana.⁶

Logo, a hidranencefalia e a hidrocefalia extrema são doenças graves e complexas e ambas requerem um tratamento de suporte decorrente do aumento do perímetro cefálico e sinais de hipertensão intracraniana.

- **Etiopatogenia**

A hidranencefalia é uma doença com fisiopatologia ainda desconhecida, contudo, a maioria dos estudos afirma que a hipótese mais aceita é a obstrução bilateral da carótida interna, colocando a hidranencefalia no grupo das encefalopatias de origem vascular.⁵ Entretanto, existem relatos de autópsias em pacientes com hidranencefalia que evidenciam as carótidas internas intactas, mas tal fato não exclui a presença da hidranencefalia, uma vez que as artérias carótidas internas podem revascularizar após o dano.⁶

Enquanto a patogenia da hidranencefalia permanece sendo estudada, sabe-se que a sua etiologia pode estar relacionada à diversas patologias, dentre elas, observa-se algumas infecções congênitas como: toxoplasmose, infecções virais – causadas por enterovírus, adenovírus, parvovírus, citomegalovírus, herpes simples, vírus Epstein-Barr e vírus sincicial respiratório. Ademais, pode-se relacionar a etiologia dessa doença a exposição intrauterina a toxinas, tabagismo, abuso de drogas como cocaína, causas genéticas, hipóxia fetal, leucomalácia, dentre outras.^{3,5,6} A hidranencefalia também tem sido relacionada a uma idade materna reduzida e a

outras síndromes raras.⁵

- **Diagnóstico**

O diagnóstico da hidranencefalia e hidrocefalia extrema pode ser realizado durante o período pré-natal através de exames radiológicos, sendo que a maioria dos pacientes é diagnosticada durante o período da gravidez. Contudo, a diferenciação da hidranencefalia e hidrocefalia extrema é bastante difícil e objeto de discussão.⁴

A ultrassonografia é um exame extremamente útil para realizar o diagnóstico quando o feto ainda se encontra na vida intrauterina e pode detectar a ausência dos hemisférios cerebrais entre a 21^a e 23^a semanas de gestação.⁵ Nesse exame, observa-se a ausência dos hemisférios cerebrais, os quais são substituídos por um material ecoico homogêneo. Ocorre a manutenção do tálamo, tronco cerebral e cerebelo. Apesar da ultrassonografia ser mais utilizada durante o período gestacional, é um exame que também pode ser utilizado no período pós-natal.⁶

Após a gestação, pode-se realizar a tomografia computadorizada ou a ressonância magnética como métodos diagnósticos, porém a ressonância é considerada mais precisa.^{5,6} Na ressonância observa-se a ausência de parênquima cerebral supratentorial, o qual é substituído por líquido e a presença da foixe, hemisférios cerebelares e tronco cerebral, frequentemente. Do mesmo modo, os achados tomográficos são semelhantes aos da ressonância magnética.⁶

A transluminação também pode ser utilizada para realizar o diagnóstico da hidranencefalia caso algum dos métodos citados anteriormente não esteja disponível, entretanto, a melhor forma de diagnosticar a hidranencefalia é através dos sinais clínicos, exame físico cefálico e ressonância magnética.⁵ Outros testes auxiliares também podem ser empregados, como o eletroencefalograma que evidencia a ausência da atividade elétrica e pode ser utilizado para confirmar a presença das convulsões. Testes oculares e auditivos também são recomendados e utilizados para confirmação da perda da atividade do córtex com a preservação das funções do tronco encefálico.^{5,6} A angiografia por ressonância magnética também pode ser útil para encontrar anomalias vasculares nas estruturas cerebrais e visualizar as artérias carótidas internas.⁵

- **Manifestações clínicas e intercorrências**

No período da gravidez, não há achados clínicos anormais nos fetos com hidranencefalia – como a redução de movimentos fetais – e, durante o nascimento, percebe-se que a maioria dos pacientes nasce com o perímetro cefálico normal. Contudo, a maioria das crianças morre logo

após o nascimento. Aquelas que sobrevivem não evidenciam sinais neurológicos ou clínicos inicialmente, pois normalmente possuem os reflexos de deglutição, sucção e os movimentos normais das pernas e dos braços, contudo, sinais como hipotonia e dificuldade na alimentação podem estar presentes.^{1,5} Esses sinais progredem rapidamente, se manifestando através da hipotonia severa, irritabilidade e convulsões.⁵

Alguns casos de hidranencefalia e hidrocefalia extrema também têm sido associados à presença de diabetes *insipidus* central, uma vez que essa condição patológica ocorre como resultado de lesão da glândula pituitária por diversos mecanismos como trauma, infecção grave do sistema nervoso central, hipóxia etc. O quadro clínico varia de acordo com a faixa etária do paciente, sendo que em pacientes neonatos, deve-se suspeitar da diabetes *insipidus* central na presença de sintomas como: hipernatremia, aumento do débito urinário e perda de peso significativa. Já em crianças acima dessa faixa etária, pode-se observar a presença de febre recorrente, irritabilidade, constipação, deficiência no crescimento, sucção vigorosa e aumento da micção. O diagnóstico para a diabetes *insipidus* incluem a osmolalidade plasmática elevada (> 300 mOsm/kg), osmolalidade urinária baixa (< 300 mOsm/kg), razão de osmolaridade urinária/plasma < 1 e poliúria (débito urinário $> 4 - 5$ mL/kg/h para crianças e > 6 mL/kg/h em neonatos).¹³

Pacientes com hidranencefalia e hidrocefalia extrema também possuem infecções respiratórias, como as pneumonias, as quais constantemente levam à piora de seu quadro clínico e podem levar o paciente a óbito.^{6,13} Desse modo, o paciente precisa ser tratado através da antibioticoterapia adequada para a infecção a qual possui e precisa ser monitorado constantemente pela equipe de saúde. Ademais, diante do quadro clínico e intercorrências associadas, esses pacientes normalmente necessitam de um longo período de hospitalização, bem como internamentos recorrentes, tanto para a revisão de shunts (40%-80%), como para outras intervenções neurocirúrgicas e manejo de intercorrências que possam surgir.^{6,7,13}

- **Tratamento**

Estudos relatam que a maioria dos pacientes com hidranencefalia possuem baixa expectativa de vida e morrem em poucas semanas ou meses após nascer. Porém, alguns casos de pacientes com maior sobrevida e melhor prognóstico estão sendo descritos, como os reportados por Cecchetto *et al* em sua revisão de 37 publicações, que relatam casos de pacientes ainda vivos na 2ª e 3ª década de vida.³ Esses casos, possivelmente, estão associados a uma maior preservação do córtex cerebral, como em casos de hidrocefalia maciça.⁸

O tratamento do paciente com hidranencefalia é de suporte e deve contar com a gestão das complicações e intercorrências associadas, como o manejo das convulsões e da diabetes *insipidus*. Em relação ao quadro das convulsões, que são extremamente frequentes, esses pacientes necessitam fazer uso de fármacos anticonvulsivantes a fim de resolvê-las. Já para o quadro de diabetes *insipidus* central, os pacientes devem ser tratados com desmopressina oral sublingual e reposição de fluidos, o que pode ser observado no estudo de Omar II *et al.* que relatam casos de 2 pacientes diagnosticados com essa condição através de exames laboratoriais de urina, osmolaridade e sódio séricos.^{6,13}

Para o manejo da hidrocefalia, a qual está presente comumente em pacientes hidranencéfalos, pode-se utilizar a derivação ventriculoperitoneal visando reduzir a pressão intracraniana.⁶ Essa derivação pode ocasionar várias complicações como fístula liquórica, infecções do sistema nervoso central, disfunções do sistema de derivação ou escaras sobre os seus reservatórios etc. Caso apresentem essas complicações, os pacientes precisam realizar a revisão e/ou troca das derivações, bem como a antibioticoterapia por um período prolongado.⁴

Um novo procedimento vem sendo proposto para os pacientes com hidranencefalia e hidrocefalia extrema: a coagulação endoscópica do plexo coroide. Esse procedimento é uma alternativa para o controle do perímetro cefálico em pacientes com hidranencefalia devido a hidrocefalia. O estudo de Amaral *et al.* mostra que após realizar a coagulação endoscópica do plexo coroide em pacientes com hidranencefalia e hidrocefalia extrema, houve o controle satisfatório do perímetro cefálico em 90% dos pacientes. Observou-se também algumas complicações após o procedimento, como distúrbios hidroeletrolíticos (16%), infecção do sistema nervoso central (8,3%) e crises convulsivas (41,6%). E, por fim, um paciente (8,3%) faleceu uma semana após o pós-operatório devido a um choque hipovolêmico e hipernatremia grave.⁴

Ademais, esses pacientes pediátricos necessitam receber cuidados paliativos para atenuar o sofrimento pelo qual passam diante da doença. A Organização Mundial da Saúde (OMS) definiu Cuidados Paliativos como a abordagem terapêutica que promove qualidade de vida aos pacientes e familiares diante de doenças que ameaçam a continuidade da vida, através de prevenção e alívio do sofrimento. São cuidados que podem ser prestados por toda equipe de saúde a pacientes independentemente de sua faixa etária, ou seja, podem ser aplicados em pacientes neonatais ou pediátricos. Não há um protocolo rígido acerca de quais cuidados devem ser prestados a esses pacientes, contudo, sabe-se pacientes com malformações cerebrais devem receber cuidados paliativos, de modo que esses sejam uma forma de suporte para a criança e

familiares.¹⁴

Assim, deve-se questionar quais os tratamentos são mais eficazes no controle dos sintomas e o desconforto que estes podem trazer, não apenas durante a realização do tratamento, mas também no curso de vida do paciente.¹² Nesses pacientes, os cuidados paliativos podem incluir a decisão de não reanimação diante da gravidade e até irreversibilidade do quadro, não indicação de um leito em Unidade de Terapia Intensiva (UTI), não indicação de intubação ou traqueostomia, renúncia à nutrição por sonda e até mesmo ao uso de antibioticoterapia por um período prolongado, uma vez que esta pode levar ao aparecimento de bactérias multirresistentes, bem como pode ser uma fonte de desconforto para o paciente. Não há uma diretriz específica para esses cuidados, contudo, a equipe de saúde deve levar em consideração os limites éticos da intervenção médica bem como respeitar a decisão dos familiares do paciente.^{12,14}

4. MÉTODOS

Este projeto faz parte de um projeto maior intitulado “Pacientes com diagnóstico de hidranencefalia e hidrocefalia extrema: Perspectivas de cuidados” coordenado pela pesquisadora principal Patrícia Cerqueira Lima Alves.

4.1 Desenho do estudo

Trata-se de um estudo observacional descritivo com dados secundários.

4.2 Local e período do estudo

O presente estudo foi realizado no período de janeiro de 2018 até julho de 2020 em um hospital público terciário de alta complexidade localizado no município de Salvador (BA). É um hospital que dispõe de 640 leitos e é considerado um Centro de Referência de Alta Complexidade em Neurologia. É referência também nos serviços de emergência, hemorragia digestiva, nefrologia, neonatologia, pediatria, clínica médica, cirurgia bucomaxilofacial, cirurgia geral, neurocirurgia, cirurgia pediátrica e neonatal, cirurgia vascular e maternidade de alto risco, entre outras especialidades médicas.

4.3 População do estudo

Pacientes com diagnóstico de hidranencefalia e hidrocefalia extrema acompanhados em um hospital de referência no período de janeiro de 2018 até julho de 2020.

5.3.1 Critérios de inclusão

Pacientes acompanhados num hospital de referência com diagnóstico radiológico confirmado de hidranencefalia e hidrocefalia extrema no período pré-natal ou pós-natal.

5.2.2 Critérios de exclusão

Pacientes que não sejam encontrados no período do estudo.

4.4 Amostra

Trata-se de uma amostra por conveniência selecionada através dos critérios pré-definidos e estimada em 27 pacientes. Os pacientes da amostra possuem diagnóstico radiológico de hidranencefalia e hidrocefalia extrema e seus prontuários estavam presentes no banco de dados do hospital durante o período de março de 2019 a julho de 2020, no qual realizou-se a coleta de dados.

4.5 Fonte de dados

Os dados foram coletados pela pesquisadora principal diretamente dos prontuários físicos arquivados no Serviço de Arquivo Médico e Estatística (SAME) em um hospital de referência em Salvador.

4.6 Instrumento de coleta de dados

Para a busca de informações, uma ficha de descrição de variáveis em saúde foi confeccionada pela pesquisadora principal para análise dos prontuários dos pacientes da amostra. A ficha de descrição de variáveis dispõe de 72 questões, abertas e fechadas, e avaliou variáveis sociodemográficas, presença de outras patologias, realização de exames laboratoriais e de imagem, uso de medicamentos, realização de procedimentos clínicos e cirúrgicos, tratamento de suporte, número e período de internamento e data do óbito. (Apêndice A)

4.7 Variáveis de estudo

- Características biológicas: idade (meses/dias), sexo (feminino/masculino), idade materna (anos).
- Características clínicas:

Apgar: É uma escala utilizada para identificar bebês que necessitam de suporte respiratório ou medidas de ressuscitação. É uma pontuação registrada em todos os recém-nascidos no 1º minuto e 5º minuto de vida. Existem 5 categorias que fazem parte da escala de Apgar: respiração, frequência cardíaca, tônus muscular, irritabilidade reflexa à estimulação e cor. Cada categoria é pontuada de 0 a 2 e as pontuações são somadas para dar uma pontuação total. Uma pontuação de 7 a 10 é tranquilizadora, uma pontuação de 4 a 6 é moderadamente anormal e uma pontuação de 0 a 3 é considerada baixa.¹⁵

Uso de anticonvulsivante (sim/não), reanimação na sala de parto (sim/não), estudo do líquido (sim/não), uso de sonda nasogástrica ou nasoentérica (sim/não), gastrostomia (sim/não), traqueostomia (sim/não), uso de antibiótico venoso (sim/não), uso de antibiótico intratecal (sim/não), uso de droga vasoativa (sim/não), cuidados paliativos (sim/não) e UTI/SEMI-UTI (sim/não).

- Características cirúrgicas: derivação ventriculoperitoneal (sim/não), derivação ventricular externa (sim/não), coagulação do plexo coroide (sim/não).
- Características temporais: tempo de internamento (meses/dias), número de internamentos, sobrevida (meses/dias).
- Características patológicas: diabetes *insipidus* (sim/não)

4.8 Plano de análise de dados

Os dados coletados dos prontuários físicos, a partir da ficha de descrição de variáveis em saúde, foram transferidos para um banco de dados no programa Excel do Microsoft Office for Windows versão 21.03.

As variáveis qualitativas foram apresentadas em números absolutos e relativos através do cálculo de proporções.

As variáveis quantitativas foram submetidas a análise do pressuposto de normalidade através do teste de Shapiro Wilk. Aquelas com distribuição normal, foram utilizadas a média e o desvio padrão, e as não paramétricas, foram utilizadas a mediana e o intervalo interquartil.

4.9 Aspectos éticos

O estudo foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Geral Roberto Santos atendendo aos requisitos da resolução nº 466/12 do Conselho Nacional de Saúde sob parecer substanciado nº 3.470.006 de 25/07/2019 (Anexo A). Os pais e/ou responsáveis assinaram o Termo de Assentimento Livre e Esclarecido (TALE) e foram devidamente informados sobre os propósitos do estudo. Os pesquisadores preservaram o anonimato de todos os participantes da pesquisa. O Comitê de Ética Médica liberou o prontuário de pacientes que já vieram a óbito e dos pacientes que a pesquisadora principal não encontrou os familiares.

5. RESULTADOS

A amostra desse estudo foi composta por 27 pacientes, sendo que a maioria possuía idade inferior a 12 meses (77,8%) e a mediana das idades correspondeu a 4 meses (1,43 – 9,5). A maioria dos pacientes eram do sexo masculino (51,9%) e suas genitoras possuíam idade inferior a 35 anos (55,6%), de modo que a média de idade destas foi de 26,3 anos (+/- 6,57) (Tabela 1).

Tabela 1. Número e distribuição proporcional da amostra de pacientes com diagnóstico de hidranencefalia e hidrocefalia extrema (n=27), segundo variáveis biológicas, acompanhados em um hospital de referência. Salvador, Bahia, 2018-2020.

Variáveis	N	%
Idade (meses)*	4 (1,43 - 9,5)	
< 12 meses	21	77,8
≥ 12 meses	6	22,2
Sexo		
Feminino	13	48,1
Masculino	14	51,9
Idade Materna (anos)**	26,3 (+/-6,57)	
< 35 anos	15	55,6
≥ 35 anos	3	11,1
Não referido	9	33,3

n = número de participantes

*Mediana - I e III IQ

**Média +/-DP

A maior parte dos pacientes teve mais de um internamento (51,9%), sendo que oito pacientes tiveram dois internamentos (29,7%) e seis pacientes tiveram mais de três internamentos (22,2%). Em relação ao tempo do último internamento, observou-se que a maioria dos pacientes ficou internada entre 30 e 60 dias (44,5%), seguida de sete pacientes que ficaram internados por um tempo inferior a 30 dias (25,9%). Em relação à letalidade, notou-se que a maioria dos pacientes não evoluiu para óbito (88,9%) (Tabela 2).

Tabela 2. Número e distribuição proporcional da amostra de pacientes com diagnóstico de hidranencefalia e hidrocefalia extrema (n=27) acompanhados em um hospital de referência, segundo variáveis temporais e letalidade. Salvador, Bahia, 2018- 2020.

Variáveis	N	%
Número de internamentos		
1 internamento	13	48,1
2 internamentos	8	29,7
Mais de 3 internamentos	6	22,2
Tempo do último internamento (dias)		
< 30 dias	7	25,9
30 – 60 dias	12	44,5
60 – 90 dias	6	22,2
> 90 dias	2	7,4
Letalidade		
Óbitos	3	11,1
Não óbitos	24	88,9

n = número de participantes

Em relação à assistência na sala de parto, observou-se que a maioria dos pacientes obteve pontuação normal na escala de APGAR no primeiro (55,6%) e no quinto (66,7%) minutos de vida. Além disso, a maior parte dos pacientes não necessitou de reanimação na sala de parto (70,3%) (Tabela 3).

Tabela 3. Número e distribuição proporcional da amostra de pacientes com diagnóstico de hidranencefalia e hidrocefalia extrema (n=27) acompanhados em um hospital de referência, segundo a assistência na sala de parto. Salvador, Bahia, 2018- 2020.

Variáveis	N	%
APGAR (1º minuto)		
Normal	15	55,6
Moderado	4	14,8
Baixo	1	3,7
Não referido	7	25,9
APGAR (5º minuto)		
Normal	18	66,7
Moderado	2	7,4
Baixo	0	0
Não referido	7	25,9
Reanimação na sala de parto		
Sim	5	18,6
Não	19	70,3
Não referido	3	11,1

n = número de participantes

Em relação às variáveis clínicas, observou-se que a maioria dos pacientes realizou coleta de líquido (70,3%), recebeu alimentação por sonda (74,1%), obteve cuidados paliativos (59,3%) e necessitou de internamento em UTI/SEMI-UTI (92,6%). A maior parte dos pacientes não foi submetida à gastrostomia (77,8%) e nenhum paciente foi submetido à traqueostomia. Ademais, a maioria dos pacientes não possuía diabetes *insipidus* (74,1%) (Tabela 4).

Tabela 4. Número e distribuição proporcional da amostra de pacientes com diagnóstico de hidranencefalia e hidrocefalia extrema (n=27), segundo variáveis clínicas, acompanhados em um hospital de referência. Salvador, Bahia, 2018 - 2020.

Variáveis	N	%
Coleta de líquido		
Sim	19	70,3
Não	8	29,7
Alimentação por sonda		
Sim	20	74,1
Não	7	25,9
Cuidados Paliativos		
Sim	16	59,3
Não	11	40,7
UTI/SEMI-UTI		
Sim	25	92,6
Não	2	7,4
Gastrostomia		
Sim	6	22,2
Não	21	77,8
Traqueostomia		
Sim	0	0
Não	27	100
Diabetes insipidus		
Sim	7	25,9
Não	20	74,1

n = número de participantes

No que se refere ao uso de fármacos, notou-se que a maioria dos pacientes necessitou de anticonvulsivantes (88,9%) e antibióticos intravenosos (77,8%). Além disso, a maioria dos pacientes não necessitou de drogas vasoativas (85,2%) e nenhum paciente recebeu antibiótico intratecal (Tabela 5).

Tabela 5. Número e distribuição proporcional da amostra de pacientes com diagnóstico de hidranencefalia e hidrocefalia extrema (n=27), segundo o uso de fármacos, acompanhados em um hospital de referência. Salvador, Bahia, 2018 - 2020.

Variáveis	N	%
Anticonvulsivantes		
Sim	24	88,9
Não	3	11,1
Antibiótico intravenoso		
Sim	21	77,8
Não	6	22,2
Droga vasoativa		
Sim	4	14,8
Não	23	85,2
Antibiótico intratecal		
Sim	0	0
Não	27	100

n = número de participantes

Por fim, em relação aos procedimentos cirúrgicos, observou-se que a maioria não foi submetida à coagulação do plexo coroide (59,3%) bem como não necessitou de derivação ventricular externa (55,6%). Contudo, a maior parte dos pacientes realizou derivações ventrículo-peritoneais (59,3%) (Tabela 6).

Tabela 6. Número e distribuição proporcional da amostra de pacientes com diagnóstico de hidranencefalia e hidrocefalia extrema (n=27), segundo realização de procedimentos cirúrgicos, acompanhados em um hospital de referência. Salvador, Bahia, 2018- 2020.

Variáveis	N	%
Coagulação do plexo coroide		
Sim	11	40,7
Não	16	59,3
Derivação ventricular externa		
Sim	12	44,4
Não	15	55,6
Derivação ventriculoperitoneal		
Sim	16	59,3
Não	11	40,7

n = número de participantes

6. DISCUSSÃO

No presente estudo demonstrou-se que a maioria dos pacientes diagnosticados com hidranencefalia apresentava idade igual ou inferior a 12 meses. Esse padrão também foi observado no estudo de A. Adeloze realizado na Malásia, em que a idade dos 15 pacientes reportados foi inferior a seis meses de idade, bem como no estudo de Maria Ribeiro *et al.*, realizado no Brasil, que descreveu seis casos de pacientes com hidranencefalia, sendo que todos possuíam idade também inferior a seis meses.^{16,17} Tal fato pode ser explicado pela baixa expectativa de vida dos pacientes acometidos por essa doença, sendo que a maioria morre em dias ou poucos meses após o nascimento.^{3,6}

A idade das genitoras dos pacientes observados foi inferior a 35 anos em 55,6% dos casos, o que é corroborado pela coorte retrospectiva realizada por Omar A. *et al.*, que referiu 23,7 anos (+/- 6) como média de idade das genitoras.¹⁸ A hidranencefalia tem sido associada a idade materna jovem, uma vez que a sua etiologia pode estar relacionada à exposição intrauterina a agentes tóxicos, como cocaína e cigarro.^{1,19} Sepulveda *et al.* em sua revisão retrospectiva, relataram casos de quatro pacientes com hidranencefalia, cuja idade das genitoras era inferior a 28 anos, e em dois casos houve abuso de drogas durante a gestação, o que pode ter levado a destruição encefálica, neurotoxicidade ou ruptura vascular.²⁰ Entretanto, essa associação ainda não está muito clara, visto que diversas hipóteses têm sido levantadas para a etiologia dessa doença, como as síndromes genéticas, hipóxia fetal, leucomalácia, gestação gemelar, dentre outras.^{3,5,6}

Em relação aos internamentos dos pacientes, observou-se que 51,9% necessitaram de dois ou mais internamentos, os quais, em 74,1%, foram longos, com tempo superior a 30 dias. Esse padrão de elevada quantidade de internamentos também foi descrito no estudo de Malheiros *et al.*, em que os pacientes necessitaram de várias hospitalizações para realizar procedimentos cirúrgicos, bem como para tratar de complicações como infecções, fístula liquórica, revisão da derivação, dentre outros.^{4,7,21} Tal padrão pode ser sustentado no fato de que o tratamento do paciente com hidranencefalia é de suporte e deve contar com a gestão das complicações e intercorrências associadas, e esse suporte precisa ser realizado através de uma equipe multidisciplinar composta por pediatra, neurocirurgião, neurologista clínico, radiologista, obstetra, intensivista, fisioterapeuta, nutricionista, psicólogo e assistente social.⁶

A maioria dos estudos traz, de forma generalizada, que a letalidade encontrada nos pacientes com hidranencefalia é elevada, principalmente nas primeiras semanas e meses de vida.^{1,3,6}

Contudo, a letalidade encontrada no presente estudo foi de 11,1%, indo de encontro com essa afirmativa. Alguns estudos relatam uma elevada expectativa de vida dos pacientes com hidranencefalia, como o estudo de Akutsu *et al.*, uma revisão retrospectiva de casos que reportou quatro pacientes com hidranencefalia que sobreviveram por cinco anos ou mais. Deste modo, como a maioria dos pacientes do presente estudo se encontrava na faixa etária inferior a 12 meses de idade, pode-se pensar nessa associação.²² A expectativa de vida prolongada de alguns pacientes com hidranencefalia pode estar associada à preservação do tronco encefálico – uma vez que essa estrutura regula aspectos vitais, como pressão arterial, temperatura e função cardiorrespiratória – cerebelo e região supratentorial e com a ausência de malformações em outros órgãos.^{5,10,23}

A escala de Apgar dos pacientes desse estudo mostrou que mais da metade nasceu com pontuação considerada normal no primeiro e quinto minutos de vida. Esta pontuação também pode ser observada no caso reportado por Tovar e Toeny, no qual o paciente apresentou as pontuações de 7 e 9 no primeiro e quinto minutos de vida.²⁴ Além disso, observou-se no presente estudo, que 25,9% dos pacientes não possuíam informações acerca da pontuação na escala de Apgar, o que pode estar mascarando uma maior proporção de resultados moderados e/ou baixos nessa escala.

Quanto à reanimação na sala de parto, observou-se que 70,3% dos pacientes não necessitaram de tal procedimento, podendo-se pensar que ao nascer não há um comprometimento tão severo desses pacientes, e isso pode ser evidenciado tanto por não ter sido necessário a reanimação neonatal, quanto pela pontuação da escala de Apgar. Werlang e Fernandes relataram o caso de um paciente com hidranencefalia que ao nascer, possuía pontuação de 9 na escala de Apgar, tanto no primeiro como no quinto minuto, sem necessidade de reanimação neonatal.²⁵ Ao nascer, a criança com hidranencefalia mostra um quadro neurológico comum ao recém-nascido sem patologia neurológica, com reflexos de deglutição e sucção preservados, movimentação ativa dos membros e, na maioria das vezes, apresenta perímetro cefálico normal.^{1,5,26}

Observou-se que a coleta de líquido foi realizada em 70,3% dos pacientes do presente estudo. Sabe-se que os pacientes com hidranencefalia normalmente realizam procedimentos cirúrgicos, como a derivação ventriculoperitoneal e coagulação endoscópica do plexo coroide, para drenagem de líquido e redução da pressão intracraniana. Esse líquido precisa ser coletado e enviado para cultura para análise de amostra e posterior indicação de revisão ou até retirada de shunt, caso a cultura seja positiva para bactéria.^{3,6,22}

A alimentação através de sonda nasogástrica ou nasoenteral foi oferecida para 74,1% dos pacientes do presente estudo. Observa-se que, ao nascer, o reflexo de deglutição do paciente com hidranencefalia é normal, porém, com o tempo, esse reflexo vai sendo perdido e os pacientes vão tendo maior dificuldade com a alimentação, necessitando, desse modo, da sonda nasogástrica ou nasoenteral para nutrição.⁵ Quek *et al.* relataram o caso de um paciente que ao nascer possuía o reflexo de sucção deglutição normal, porém o aumento progressivo do perímetro cefálico dificultou a alimentação oral com a cabeça inclinada para cima, de forma que o paciente necessitou de sonda nasogástrica.²⁷ Já em relação à gastrostomia, esta não precisou ser realizada em 77,8% dos pacientes no presente estudo. Esse padrão pode ser observado no estudo de Akutsu *et al.*, em que quatro casos de pacientes com hidranencefalia foram reportados, sendo que três pacientes necessitaram de nutrição através de sonda nasogástrica e apenas um necessitou de gastrostomia.²²

Os cuidados paliativos foram realizados em 59,3% dos pacientes da amostra. Esses cuidados são fornecidos aos pacientes pediátricos por equipe especializada visando o cuidado integral, conforto e redução de medidas invasivas que gerem mais sofrimento ao paciente e sua família. O entendimento do processo de adoecimento, da condição grave e incurável, das limitações físicas e psíquicas e do fim da vida atravessa diversas barreiras socioculturais, religiosas e éticas e, com isso, a aceitação de cuidados paliativos por parte da família e até mesmo pela equipe de saúde é difícil.^{12,14} No estudo de Grace M *et al.* realizado no Quênia, cuidados paliativos foram ofertados a dez pacientes, de um total de 52, um índice de aproximadamente 19%, padrão bastante inferior ao encontrado no presente estudo, o que pode estar relacionado aos dilemas éticos e culturais da região.¹⁹

A necessidade de internamento em UTI ou semi-UTI se mostrou presente em 92,6% dos pacientes desse estudo. Observa-se que os pacientes com essa patologia frequentemente são internados em unidade de terapia intensiva devido a intercorrências clínicas ou cirúrgicas e, assim, podem receber uma vigilância e melhor suporte clínico. Tovar e Toeny reportaram o caso de um paciente hidranencéfalo que necessitou de internamento em UTI devido à hipertrofia tonsilar e pneumonia.²⁴ Além disso, como esses pacientes são frequentemente submetidos à procedimentos cirúrgicos para redução de pressão intracraniana, uma monitorização em UTI faz-se necessária após esses procedimentos.⁶

A traqueostomia não foi realizada em nenhum dos pacientes desse estudo. Tovar e Toeny reportaram um caso de um paciente diagnosticado com hidranencefalia que necessitou receber anestesia geral para realização de ressonância magnética e, para isso, os médicos escolheram

colocar um dispositivo supraglótico, uma vez que o paciente possuía reflexo laríngeo preservado e pelo fato de ser um procedimento breve.²⁴ Sabe-se que os pacientes hidranencéfalos necessitam da traqueostomia ou ventilação apenas em casos de falência respiratória e, além disso, a traqueostomia exige cuidados bem como pode gerar novas complicações ao paciente.^{6,14} Desse modo, pode-se relacionar a ausência de pacientes traqueostomizados encontrada no presente estudo com a baixa letalidade também observada.

A diabetes *insipidus* se mostrou presente em 25,9% dos pacientes desse estudo. Esse padrão também é encontrado no estudo de Omar *et. al*, no qual 22% dos pacientes também apresentavam esse quadro clínico.¹⁸ A diabetes *insipidus* é uma endocrinopatia caracterizada pela deficiência de produção do hormônio antidiurético (ADH) e comumente está associada a malformações congênitas. No caso da hidranencefalia, uma das possibilidades para fisiopatologia é a oclusão bilateral da carótida interna, a qual forma um sistema portal capilar responsável por nutrir a glândula pituitária, secretora do ADH. Desse modo, como há a oclusão bilateral do suprimento sanguíneo para essa glândula, haverá déficit na secreção do ADH.¹³

A morte dos pacientes com hidranencefalia pode ocorrer devido a várias complicações, como convulsões, infecções, paralisia cerebral, desconforto respiratório, desnutrição, infecções de shunt etc.^{6,19} Em seu estudo, Merker relatou que o primeiro ano de vida do paciente com hidranencefalia é marcado por quadros infecciosos – principalmente infecções respiratórias com pneumonia aspirativa – convulsões, dentre outros.²⁸ O presente estudo demonstrou que 77,8% dos pacientes necessitaram de antibióticos intravenosos e 88,9% dos pacientes necessitou de anticonvulsivantes. Observou-se na coorte retrospectiva realizada por Omar A. *et al.*, que mais de um terço dos pacientes apresentou um quadro infeccioso, necessitando do uso de antibioticoterapia para manejo do quadro clínico. O paciente com hidranencefalia também sofre de infecções pulmonares recorrentes relacionadas à aspiração, uma vez que o reflexo de deglutição dos pacientes vai sendo perdido com o tempo.²⁴ Além disso, nessa coorte, cerca de 40% dos pacientes apresentaram quadro de convulsões ou de movimentos mioclônicos, bem como sinais de elevada pressão intracraniana, necessitando do uso de fármacos anticonvulsivantes.¹⁸ As convulsões nos pacientes com hidranencefalia podem se originar diretamente do tronco encefálico ou da borda do córtex preservado e muitos pacientes apresentam resistência aos fármacos anticonvulsivantes.^{5,6}

Os antibióticos intratecais não foram utilizados em nenhum paciente do presente estudo. Sabe-se que os pacientes que são submetidos às cirurgias neurológicas, como a realização da derivação ventricular externa ou interna, podem necessitar desses fármacos devido a ocorrência

de meningites, que podem acontecer entre 4-17% dos casos da derivação ventricular interna e 0-22% dos casos de derivação ventricular externa. Além dessa indicação, Michael Li *et al.* relataram o caso de um paciente hidranencéfalo que foi submetido à derivação ventriculoperitoneal e foi diagnosticado com infecção de shunt. Para tratá-lo, a equipe médica realizou a derivação ventricular externa a fim de administrar antibióticos intratecais.²⁹

A coagulação endoscópica do plexo coroide e a derivação ventriculoperitoneal são os procedimentos cirúrgicos comumente oferecidos aos pacientes com hidranencefalia e hidrocefalia extrema, visando a drenagem do líquido e redução da pressão intracraniana.^{5,19} O presente estudo demonstrou que 40,7% dos pacientes realizaram a coagulação endoscópica do plexo coroide e 59,3% realizaram a derivação ventriculoperitoneal. O estudo de Malheiros *et al.*, realizado no Brasil, encontrou um padrão semelhante, no qual oito dos 17 pacientes realizaram a coagulação endoscópica do plexo coroide (52,9%) e nove dos 17 pacientes realizaram a derivação ventriculoperitoneal (47,1%). Malheiros *et al* também destacam que a coagulação endoscópica controlou os sinais da hipertensão intracraniana em 88,8% dos pacientes, porém a derivação ventriculoperitoneal resultou em 28,5% dos pacientes necessitando de revisão de shunt e 28,5% dos pacientes obteve falência de shunt.^{7,21}

O presente estudo obteve que 44,4% dos pacientes realizaram a derivação ventricular externa. Dois pacientes relatados por Akutsu *et. al*, num estudo realizado no Japão, apresentaram um quadro de meningite após a realização da derivação ventriculoperitoneal e necessitaram realizar a derivação ventricular externa. Além disso, o tratamento da meningite foi realizado através da antibioticoterapia, essencial nesses casos.²²

O presente estudo apresentou certas limitações, como o pequeno tamanho amostral e a impossibilidade de estabelecer relação de causalidade por se tratar de uma análise descritiva. Ademais, o breve período estudado impossibilitou um acompanhamento das crianças a fim de avaliar com mais profundidade a qualidade da assistência integral e durante todo o curso de vida dos pacientes com hidranencefalia e hidrocefalia extrema. É fundamental, portanto, que haja mais estudos sobre o tema, buscando ampliar a oferta de informações acerca dos cuidados específicos para esses pacientes, de modo a oferecer uma melhor qualidade e perspectiva de vida.

7. CONCLUSÃO

Evidenciou-se que as crianças com hidranencefalia e hidrocefalia extrema possuíam idade inferior a 12 meses e não houve diferença expressiva entre os sexos. Esses pacientes necessitaram de uma assistência à saúde especializada, através de profissionais que saibam manejar seu quadro clínico, uma vez que estes são frequentemente internados devido as complicações clínicas e cirúrgicas. Notou-se, no presente estudo, que a equipe de saúde necessitou realizar diversas intervenções nessas crianças, de modo que as principais foram a coleta de líquido, alimentação por sonda nasogástrica e/ou nasoenteral, administração de fármacos anticonvulsivantes e antibióticos intravenosos. Os pacientes também necessitaram ser manejados cirurgicamente através da realização da coagulação do plexo coróide, derivação ventrículo-peritoneal e derivação ventricular externa.

Observou-se que as intercorrências mais frequentemente apresentadas foram a elevada taxa de internamentos, sendo que a maioria dos pacientes necessitou de mais de dois internamentos, os quais majoritariamente foram longos. Além disso, houve elevada taxa de internamento em UTI ou semi-UTI. A letalidade observada no estudo foi baixa, mostrando que a equipe de saúde precisa estar preparada para receber esses pacientes, não só com profissionais especializados e de forma multidisciplinar, mas também com leitos de retaguarda visando ampliar o cuidado ofertado.

Destaca-se também que é necessário ampliar o acesso dos pacientes hidranencéfalos aos cuidados paliativos visando reduzir o sofrimento tanto desses como da família. O presente estudo mostrou que grande parte dos pacientes recebeu cuidados paliativos, porém esse número ainda pode ser maior, uma vez que através desses cuidados, medidas invasivas e dolorosas podem ser reduzidas ao passo que se melhora a qualidade de vida.

Esse estudo, portanto, visa auxiliar a equipe de saúde durante o manejo desses pacientes, de modo que os profissionais possam ter ciência das possíveis complicações apresentadas por essas crianças, planejando as intervenções necessárias para auxiliá-los a ter um curso de vida mais confortável diante das limitações que possuem.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sedain G, Rajbhandari B. Hydranencephaly: Insights into Pathophysiology and Management. *Nepal Journal of Neuroscience*. 2020;17(1):5–9.
2. TabNet Win32 3.0: Nascidos vivos - Brasil - Dados preliminares [Internet]. MS/SVS/DASIS - Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos - SINASC - Dados preliminares. 2020 [cited 2020 Dec 7]. Available from: <http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/tabcgi.exe?sinasc/cnv/pnvuf.def>
3. Cecchetto G, Milanese L, Giordano R, Viero A, Suma V, Manara R. Looking at the missing brain: Hydranencephaly case series and literature review. *Pediatric Neurology* [Internet]. 2013;48(2):152–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2012.10.009>
4. Eduardo T, Abi-saber H, Pedrosa R, Lemos SP. Coagulação endoscópica do plexo coroide no tratamento primário da hidranencefalia e da hidrocefalia extrema. *Arquivos Brasileiros de Neurocirurgia*. 2014;33(4):284–8.
5. Pavone P, Praticò AD, Vitaliti G, Ruggieri M, Rizzo R, Parano E, et al. Hydranencephaly: Cerebral spinal fluid instead of cerebral mantles. *Italian Journal of Pediatrics*. 2014;40(1):1–8.
6. Sandoval JI, de Jesus O. Hydranencephaly [Internet]. Sandoval JI, de Jesus O, editors. *StatPearls*. StatPearls Publishing; 2020 [cited 2020 Dec 6]. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32644417>
7. Malheiros JA, Trivelato FP, Oliveira MM, Gusmão S, Cochrane DD, Steinbok P. Endoscopic choroid plexus cauterization versus ventriculoperitoneal shunt for hydranencephaly and near hydranencephaly: A prospective study. *Neurosurgery*. 2010;66(3):459–64.
8. McAbee GN, Chan A, Erde EL. Prolonged survival with hydranencephaly: Report of two patients and literature review. *Pediatric Neurology*. 2000;23(1):80–4.
9. Shitsama S, Wittayanakorn N, Okechi H, Albright AL. Choroid plexus coagulation in infants with extreme hydrocephalus or hydranencephaly: Clinical article. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. 2014;14(1):55–7.
10. Bae JS, Jang MU, Park SS. Prolonged survival to adulthood of an individual with hydranencephaly. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. 2008;110(3):307–9.
11. Wijerathne BT, Rathnayake GK, Ranaraja SK. A rare variation of hydranencephaly: case report. *F1000Res*. 2012;1(0):22.
12. Hauer JM, Wolfe J. Supportive and palliative care of children with metabolic and neurological diseases. *Current Opinion in Supportive and Palliative Care*. 2014;8(3):296–302.
13. Omar AT, Khu KJO. Hydranencephaly complicated by central diabetes insipidus: report of two cases and systematic review of literature. *Child's Nervous System*. 2019;10–2.

14. Cunha ACR da. Cuidados paliativos em crianças portadoras de malformações cerebrais. 2016; Available from: http://repositorio.unb.br/bitstream/10482/20994/1/2016_DarioMartinsPalharesdeMelo.pdf
15. Simon L, Bragg BN. APGAR Score: APGAR Score. StatPearls. 2014 Feb 11;21–2.
16. Adeloye A. Hydranencephaly in Malawian children. *East African Medical Journal*. 2000;77(6):316–8.
17. Ribeiro M, Gallina R, Sato T. Hidranencefalia: Estudo Clinicopatológico de 6 casos. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*; 1982 Jun; Vol 40, n° 2.
18. Omar AT, Manalo MKA, Zuniega RRA, Reyes JCB, Brillante EMB, Khu KJO. Hydranencephaly: Clinical Features and Survivorship in a Retrospective Cohort. In: *World Neurosurgery*. Elsevier Inc.; 2020. p. e589–96.
19. Thiong'o GM, Ferson SS, Albright AL. Hydranencephaly treatments: Retrospective case series and review of the literature. Vol. 26, *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. American Association of Neurological Surgeons; 2020. p. 228–31.
20. Prenatal Sonography in Hydranencephaly [Internet]. Available from: www.aium.org
21. Cir A, Gusm S. Cauterização Endoscópica do Plexo Coriódio Versus Derivação Ventrículo-Peritoneal; 2010.
22. Akutsu N, Azumi M, Koyama J, Kawamura A, Taniguchi M, Kohmura E. Management and problems of prolonged survival with hydranencephaly in the modern treatment era. *Child's Nervous System*. 2020 Jun 1;36(6):1239–43.
23. Breves C. Meningitis bacteriana tras anestesia intradural Hidranencefalia. *Hallazgos en tomografía axial computarizada y resonancia magnética*. 2004;39(4):398–9.
24. Tovar AR, Thoeny AL. Unveiling what is absent within: Illustrating anesthetic considerations in a patient with hydranencephaly - A case report. *BMC Anesthesiology*. 2020 Sep 5;20(1).
25. Werlang AR, Fernandes FC. Transiluminação da cabeça: aspecto complementar importante na avaliação neurológica do neonato TT - Head", "_s": " transillumination. *ACM arq catarin med* [Internet]. 2007;36(2):107–10. Available from: http://www.acm.org.br/revista/scripts/pdf.php?CD_ARTIGO=495
26. Lefèvre AB, Zaclis J, Valente MI. Hidrocefalia ou hidranencefalia: valor da transiluminação do crânio no diagnóstico diferencial. *Estudo anátomo-clínico de dois casos*. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*. 1955;13(4):325–37.
27. Quek YW, Su PH, Tsao TF, Chen JY, Ng YY, Hu JM, et al. Hydranencephaly Associated with Interruption of Bilateral Internal Carotid Arteries. *Pediatrics and Neonatology*. 2008;49(2):43–7.

28. Merker B. Life expectancy in hydranencephaly. Vol. 110, *Clinical Neurology and Neurosurgery*. 2008. p. 213–4.
29. Li YM, Blaskiewicz DJ, Hall WA. Shunt-related intracranial abscess caused by *staphylococcus lugdunensis* in a hydranencephalic patient. Vol. 80, *World Neurosurgery*. 2013.

APÊNDICE A – FICHA DESCRITIVA DE VARIÁVEIS DE SAÚDE

FICHA DESCRITIVA - DATA COLETA:		
NOME (codificado):	DN:	SEXO: ()F ()M
NATURAL:	PROCEDÊNCIA:	
IDADE DO PACIENTE:	IDADE MATERNA:	
PRINCIPAL CUIDADOR:	PROFISSÃO:	
ESCOLARIDADE:	CASA PRÓPRIA: ()SIM ()NÃO TIPO:	
RENDA FAMILIAR:	BOLSA FAMILIA: ()SIM ()NÃO	
COBERTURA DE SAÚDE DA FAMÍLIA ()SIM ()NÃO		
PRÉ-NATAL: ()SIM ()NÃO	G___ P___ A___	USO DE ÁCIDO FÓLICO: ()SIM ()NÃO
Nº CONSULTAS:	USG DO 1 TRIMESTRE: ()SIM ()NÃO	
ALTERADO? ()SIM ()NÃO	QUAL ALTERAÇÃO?	
VDRL POSITIVO 1 TRIMESTRE: ()SIM ()NÃO ()NÃO REALIZADO	VDRL POSITIVO 2 TRIMESTRE: ()SIM ()NÃO ()NÃO REALIZADO	
TOXOPLASMOSE POSITIVO 1 TRIMESTRE: ()SIM ()NÃO ()NÃO REALIZADO	TOXOPLASMOSE POSITIVO 2 TRIMESTRE: ()SIM ()NÃO ()NÃO REALIZADO	
CMV POSITIVO 1 TRIMESTRE: ()SIM ()NÃO ()NÃO REALIZADO	CMV POSITIVO 2 TRIMESTRE: ()SIM ()NÃO ()NÃO REALIZADO	
HIV POSITIVO 1 TRIMESTRE: ()SIM ()NÃO ()NÃO REALIZADO	HIV POSITIVO 2 TRIMESTRE: ()SIM ()NÃO ()NÃO REALIZADO	
RUBÉOLA 1 TRIMESTRE: ()SIM ()NÃO ()NÃO REALIZADO	RUBÉOLA 2 TRIMESTRE: ()SIM ()NÃO ()NÃO REALIZADO	

FICHA DESCRITIVA - DATA COLETA:	
HTLV POSITIVO 1 TRIMESTRE: () SIM () NÃO () NÃO REALIZADO	HTLV POSITIVO 2 TRIMESTRE: () SIM () NÃO () NÃO REALIZADO
HEPATITE B 1 TRIMESTRE: () SIM () NÃO () NÃO REALIZADO	HEPATITE B 2 TRIMESTRE: () SIM () NÃO () NÃO REALIZADO
HEPATITE C 1 TRIMESTRE: () SIM () NÃO () NÃO REALIZADO	HEPATITE C 2 TRIMESTRE: () SIM () NÃO () NÃO REALIZADO
USG DO 2 TRIMESTRE: () SIM () NÃO	ALTERADO? () SIM () NÃO
QUAL ALTERAÇÃO?	ARBOVIROSE () SIM () NÃO QUAL?
PAIS COSANGUINEOS: () SIM () NÃO	USO DE DROGA? () SIM () NÃO QUAL?
USO DE MEDICAÇÃO: () SIM () NÃO QUAL?	DOENÇA PRÉ-EXISTENTE () SIM () NÃO QUAL?
DOENÇAS GESTACIONAIS? () SIM () NÃO QUAL?	PARTO TERMO (.) PARTO PREMATURO (.)
DIAGNÓSTICO NA GESTAÇÃO () SIM () NÃO	DIAGNÓSTICO PÓS NATAL? () SIM () NÃO COMO? _____ QUANDO? _____
OUTRAS MÁ-FORMAÇÃO () SIM () NÃO	QUAL OU QUAIS?
USG TRANSFONTANELA () SIM () NÃO	TOMOGRAFIA DE CRÂNIO () SIM () NÃO
RNM DE CRÂNIO () SIM () NÃO	APGAR: ____/____
USO DE ANTICONVULSIVANTE: (.) SIM (.) NÃO	REANIMAÇÃO EM SALA DE PARTO () SIM () NÃO
DIABETES INSIPIDUS (.) SIM (.) NÃO	

FICHA DESCRITIVA - DATA COLETA:	
UTI OU SEMI-UTI () SIM () NÃO	DVP () SIM () NÃO
COAGULAÇÃO DE PLEXO COROIDE? () SIM () NÃO	DVE () SIM () NÃO
ESTUDO DO LIQUOR () SIM () NÃO	USO DE SONDAS NASOGÁSTRICA OU NASOENTERAL () SIM () NÃO
GASTROSTOMIA () SIM () NÃO Quando?	TRAQUEOSTOMIA () SIM () NÃO Quando?
USO DE ATB VENOSO () SIM () NÃO	USO DE ATB INTRATECAL () SIM () NÃO
USO DE DROGA VASOATIVA () SIM () NÃO	ATENDIMENTO INTERPROFISSIONAL: () SIM () NÃO
FISIOTERAPIA: () SIM () NÃO	PSICOLOGIA () SIM () NÃO
FONOAUDIÓLOGO () SIM () NÃO	APOIO PSICOLÓGICO A FAMÍLIA () SIM () NÃO
CUIDADOS PALIATIVOS () SIM () NÃO	TEMPO DE PERMANÊNCIA NO ÚLTIMO INTERNAMENTO:
Nº DE INTERNAMENTOS:	DATA DO ÓBITO:

ANEXO A – PARECER CONSUBSTANCIADO

HOSPITAL GERAL ROBERTO
SANTOS - BA



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: PACIENTES COM DIAGNÓSTICO DE HIDRANENCEFALIA E HIDROCEFALIA EXTREMA : PERSPECTIVAS DE CUIDADOS

Pesquisador: PATRICIA CERQUEIRA LIMA ALVES

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 14214719.2.0000.5028

Instituição Proponente: Hospital Geral Roberto Santos - BA

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 3.470.006

Apresentação do Projeto:

Trata-se de um estudo descritivo exploratório retrospectivo de análise documental, através da análise de prontuários de pacientes acompanhados em um hospital da rede pública estadual, localizado em Salvador - BA e referência nesse perfil de pacientes estudado, com diagnóstico de hidranencefalia no período do pré-natal ou pós-natal

entre os anos de 2017 e 2019. Será realizado também um estudo exploratório de narrativas de abordagem qualitativa através de entrevista com cuidadores (maiores de 18 anos) de pacientes com hidroanencefalia ou hidrocefalia extrema.

Objetivo da Pesquisa:

Caracterizar o processo saúde-doença de pacientes hidranencefalos ou com hidrocefalia extrema levando em consideração o período pré e pós-natal.

Conhecer grau de informação do cuidador sobre o diagnóstico, prognóstico e cuidados

paliativos. Reconhecer se durante algum período do processo foi citado ou discutido sobre cuidados paliativos com os cuidadores.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Admite-se enquanto possíveis riscos que haja sensação de desconforto, constrangimento ou mesmo sensibilização ao responderem às entrevistas, ao que serão esclarecidos de que poderão

Endereço: Estrada do Saboeiro, s/nº
Bairro: Estrada do Saboeiro
UF: BA **Município:** SALVADOR **CEP:** 41.180-000
Telefone: (71)3117-7519 **Fax:** (71)3387-3429 **E-mail:** cep.hgrs.ba@gmail.com

Página 01 de 03

HOSPITAL GERAL ROBERTO
SANTOS - BA



Continuação do Parecer: 3.470.006

interromper a qualquer momento a participação e de que contarão com a assistência da orientadora da pesquisa.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Trata-se de um protocolo apreciado anteriormente e que apresentou a seguinte pendência: "...inclusão de TCLE para a coleta de dados em prontuários, uma vez que as informações contidas nestes são de propriedade do paciente/responsável legal e que estas informações foram colhidas para fins de tratamento e não de pesquisa".

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Vide lista de inadequações e pendências;

Recomendações:

Vide lista de inadequações e pendências;

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Após análise do protocolo e entendendo que foram realizados os ajustes necessários para a realização do estudo, consideramos que o mesmo encontra-se de acordo com a resolução N.455/12 do CNS/CONEP e portanto APROVADA.

Considerações Finais a critério do CEP:**Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:**

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1288979.pdf	11/07/2019 20:12:27		Aceito
Recurso Anexado pelo Pesquisador	DISPENSA_TCLE.docx	11/07/2019 20:09:13	PATRICIA CERQUEIRA LIMA ALVES	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_prontuariow.docx	11/07/2019 20:05:44	PATRICIA CERQUEIRA LIMA ALVES	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	projetofinal.docx	22/05/2019 04:35:40	PATRICIA CERQUEIRA LIMA ALVES	Aceito
Folha de Rosto	frassinada.pdf	22/05/2019 04:33:21	PATRICIA CERQUEIRA LIMA ALVES	Aceito
Outros	FICHADESCRITIVAW.docx	09/05/2019 20:06:33	PATRICIA CERQUEIRA LIMA	Aceito

Endereço: Estrada do Saboeiro, s/nº
Bairro: Estrada do Saboeiro **CEP:** 41.180-000
UF: BA **Município:** SALVADOR
Telefone: (71)3117-7519 **Fax:** (71)3387-3429 **E-mail:** cep.hgrs.ba@gmail.com

Página 02 de 03

HOSPITAL GERAL ROBERTO
SANTOS - BA



Continuação do Parecer: 3.470.006

Outros	FICHADESCRITIVAW.docx	09/05/2019 20:06:33	ALVES	Aceito
Outros	ANUENCIA.pdf	09/05/2019 20:02:12	PATRICIA CERQUEIRA LIMA ALVES	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLEhidranencefalia2019.docx	27/04/2019 21:08:10	PATRICIA CERQUEIRA LIMA ALVES	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

SALVADOR, 25 de Julho de 2019

Assinado por:
Jorge Luis Motta dos Anjos
 (Coordenador(a))

Endereço: Estrada do Saboeiro, s/nº
Bairro: Estrada do Saboeiro **CEP:** 41.180-000
UF: BA **Município:** SALVADOR
Telefone: (71)3117-7519 **Fax:** (71)3387-3429 **E-mail:** cep.hgrs.ba@gmail.com

Página 03 de 03