



Residência **RP** Pediátrica

Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Pediatria

Data de Submissão: 14/05/2017
Data de Aprovação: 05/09/2017

RELATO DE CASO

Colpocefalia em recém-nascido: relato de caso e revisão de literatura

Colpocephaly in newborn: case report and literature review

Rafael Pimentel Saldanha¹, José Alfredo Lacerda de Jesus², Bruna Mathias Silva¹, Wesley Flávio de Lima Junior³

Palavras-chave:

recém-nascido,
neonatologia,
ventrículos laterais,
encéfalo,
agenesia do
corpo caloso.

Resumo

A colpocefalia é uma desordem cefálica rara causada pelo desenvolvimento anormal do sistema nervoso central, caracterizada pelo alargamento desproporcional dos cornos occipitais dos ventrículos laterais e pela possibilidade de associação com outras malformações cerebrais. Relatamos o caso de um neonato pré-termo submetido ao exame de ultrassonografia transfontanela que revelou hiperecogenicidade periventricular bilateral e colpocefalia. As informações relacionadas ao caso descrito foram obtidas por meio de revisão de prontuário, registro fotográfico dos exames realizados pelo recém-nascido e revisão bibliográfica da literatura atual. Este relato e as publicações levantadas buscam elucidar as características da colpocefalia, permitindo adequado entendimento dos aspectos diagnósticos, terapêuticos e prognósticos desta desordem.

Keywords:

infant, newborn,
neonatology,
lateral ventricles,
brain,
agenesis of corpus
callosum.

Abstract

Colpocephaly is a rare cephalic disorder caused by an abnormal development of the central nervous system. It is characterized by a disproportionate enlargement of the occipital horns of the lateral ventricles and other potential brain malformations. Here we report the case of a preterm neonate who underwent cranial ultrasonography examinations that showed bilateral periventricular hyperechogenicity and colpocephaly. The information about the described case was obtained through medical record review, photographic documentation of the tests performed on the newborn, and a review of the current literature. This case report and the collected references seek to clarify the features of colpocephaly and provide an adequate understanding of its diagnostic, therapeutic, and prognostic aspects.

¹ Médico - Residente de Pediatria do Hospital Universitário de Brasília (HUB) da Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil.

² Doutorado em Ciências Médicas pela Universidade de Brasília (UnB) - Professor adjunto da área da Medicina da Criança e Adolescente da Faculdade de Medicina da Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil.

³ Estudante - Estudante de Medicina da Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil.

Endereço para correspondência:

Rafael Pimentel Saldanha.

Universidade de Brasília (UnB). SQN 211, Bloco H, Apto 211. Asa Norte. Brasília - DF, Brasil. CEP: 70863-080. E-mail: rafaelpsald@gmail.com

INTRODUÇÃO

A colpocefalia é um raro achado anatômico no cérebro que se caracteriza pela dilatação desproporcional dos cornos occipitais dos ventrículos laterais, porém associada com os cornos frontais normais^{1,2}. Postula-se que essa má formação congênita seja consequente a um distúrbio da proliferação ou migração neuronal da embriogênese do sistema nervoso central (SNC)^{1,2}. Há múltiplas etiologias que podem estar relacionadas com esse desenvolvimento anormal do SNC, como as injúrias intrauterinas/perinatais, desordens genéticas e erros na morfogênese.

Outras más formações neurológicas podem estar associadas com a colpocefalia, sendo a agenesia do corpo caloso uma das mais frequentes³. Clinicamente, na fase inicial da vida o paciente pode apresentar atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, espasmos musculares, convulsões, distúrbios visuais e motores³. Por outro lado, pode haver repercussões clínicas apenas na fase adulta - com quedas e cefaleia⁴.

O presente trabalho relata um caso isolado de colpocefalia que foi diagnosticado em um lactente que esteve internado em serviço de referência de neonatologia. Até março de 2017, existiam pelo menos 60 casos relatados e este diminuto número justifica a apresentação deste relato^{1,3-12}.

RELATO DE CASO

G. F. N., neonato, masculino, procedente de uma unidade materno-infantil do Distrito Federal, apresentando história clínica de parto cesárea devido sofrimento fetal (pré-eclâmpsia grave e centralização fetal) e com idade gestacional de 30 semanas e 5 dias. A bolsa amniótica foi rota no ato. Teve peso ao nascimento de 1.125 gramas, perímetro cefálico de 27 cm, estatura de 38 cm e o Boletim APGAR do primeiro e quinto minuto foram, respectivamente, 6 e 8. Genitora realizou 7 consultas de pré-natal, apresentando sorologias negativas no primeiro trimestre de gestação para toxoplasmose, HIV, sífilis e hepatite B.

Destaca-se ainda na história clínica que no momento do nascimento o recém-nascido não chorou, sendo necessária reanimação neonatal com aspiração das vias aéreas, ventilação com pressão positiva e intubação orotraqueal. Foi prescrito surfactante e, subsequentemente, encaminhado para a Unidade de Terapia Intensiva Neonatal (UTIN). Tolerou bem a ventilação mecânica com parâmetros baixos, sem dessaturações ou intercorrências no período, ocorrendo extubação com 1 dia de vida pós-natal. Durante a sua permanência na UTIN, apresentou dois episódios de distermias, sendo iniciada antibioticoterapia devido à impossibilidade em se realizar punção lombar por causa de plaquetopenia. Após sua estabilização clínica, foi transferido à Unidade de Cuidados Intermediários Neonatais (UCIN) do Hospital Universitário de Brasília (HUB) para término do tratamento e recuperação nutricional.

Durante a internação foram solicitadas duas ultrassonografias transfontanelares, sendo que a primeira realizada no oitavo dia de vida pós-natal evidenciou hiperecogenicidade periventricular à esquerda (Figura 1) e a segunda, a qual foi realizada no 17º dia de vida pós-natal, mostrou hiperecogenicidade periventricular bilateral e colpocefalia à esquerda.

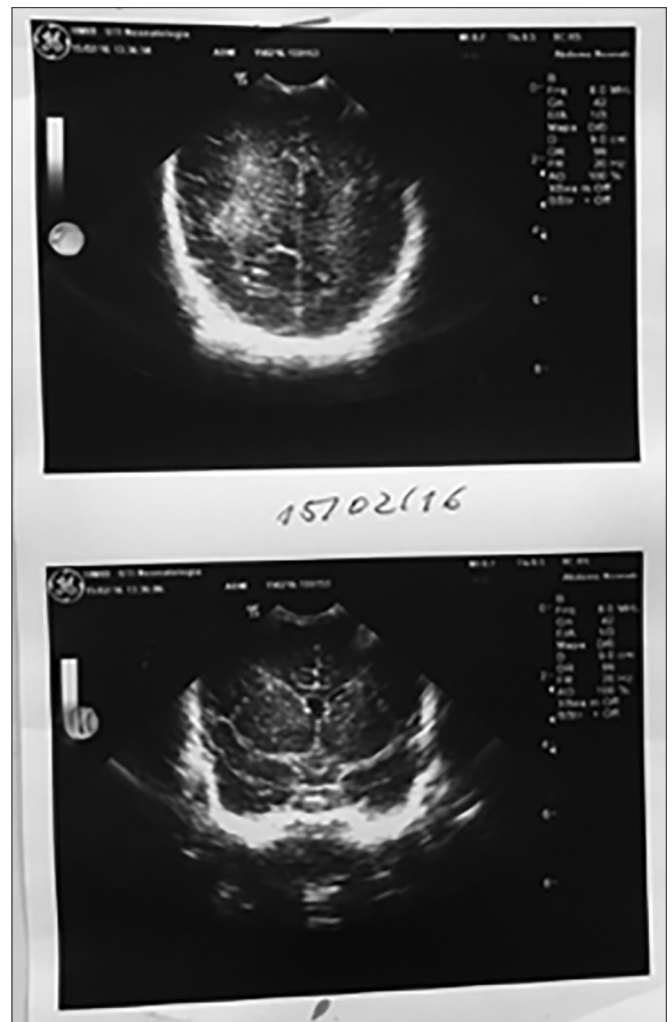


Figura 1. Ultrassom transfontanela mostrando hiperecogenicidade periventricular à esquerda.

Posteriormente, no 43º dia de vida (ou na 6ª semana pós-concepcional), foi realizada uma tomografia computadorizada de crânio, cujo resultado foi a presença de assimetria dos cornos occipitais, sendo maior à esquerda e sem outras alterações anatômicas (Figura 2). O exame de ressonância magnética de crânio, o qual poderia melhor demonstrar as alterações anatômicas existentes ou outras más formações concomitantes, não foi realizado porque este aparelho estava em manutenção no período de hospitalização do neonato.

O recém-nascido evoluiu satisfatoriamente, apresentando inclusive ganho ponderal adequado e, por

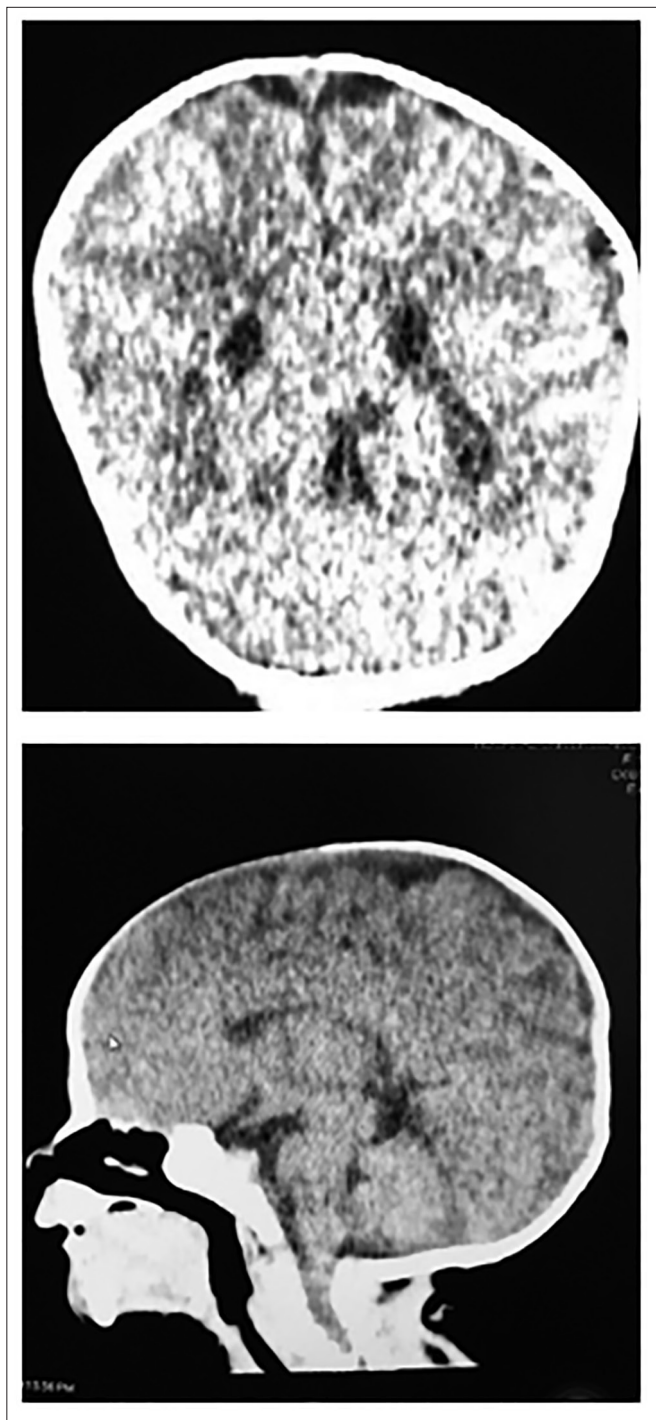


Figura 2. Tomografia computadorizada de crânio evidenciando assimetria dos cornos occipitais, sendo maior à esquerda.

consequente, recebendo alta hospitalar com orientações de seguimento no ambulatório de Pediatria de Alto Risco do Hospital Universitário de Brasília (HUB). De acordo com as avaliações ambulatoriais, observou-se que o lactente com 4 meses e 26 dias de idade cronológica (2 meses e 20 dias

de idade corrigida) apresentava sorriso social e sustentação cefálica, enfatizando-se que durante o seu primeiro ano de vida o crescimento e desenvolvimento foram apropriados para a idade.

DISCUSSÃO

A colpocefalia é um alargamento anormal dos cornos occipitais dos ventrículos laterais, sendo inicialmente descrita por Benda em 1940, a qual caracterizou essa má formação como uma vesiculopatia¹³. Em 1946, Yakovlev e Wadsworth introduziram o termo colpocefalia, a partir do grego “kolpos”, que significa “oco”, para caracterizar a mesma anomalia cerebral¹⁴. Assim, ela é uma rara desordem da migração neuronal que acontece geralmente no primeiro trimestre da gestação^{5,15}. É importante enfatizar que desde que foi descrita pela primeira vez na literatura científica há 67 anos, existem pelo menos 60 casos relatados no mundo^{1,3-12}.

Várias entidades já foram postuladas como prováveis etiologias da colpocefalia, podendo ser citadas: (1) encefalopatia hipóxico-isquêmica perinatal; (2) anomalias cromossômicas, como a trissomia do 8 em mosaico e trissomia do 9 em mosaico; (3) infecções congênicas, como a toxoplasmose e a citomegalovirose; (4) uso de drogas maternas durante a gestação, como os corticosteroides, salbutamol e teofilina. Nota-se que também há fatores genéticos na formação da colpocefalia, a qual pode ser advinda de uma herança autossômica ou ligada ao X recessiva^{3,5,15}.

Infelizmente, o diagnóstico de colpocefalia durante o pré-natal é infrequente e muitas vezes se confunde com hidrocefalia⁷. Clinicamente, o primeiro pode ser evidenciado por graus variáveis de retardo mental, microcefalia, convulsões, espasmos musculares e anormalidade locomotoras ou visuais^{1,3,5,15}. Deve-se destacar que não necessariamente os pacientes com colpocefalia apresentarão distúrbios da proliferação neuronal e atraso do desenvolvimento neuropsicomotor³.

A colpocefalia pode estar associada a severas más formações do SNC, entre as quais podem ser mencionadas: agenesia do corpo caloso, lisencefalia, paquigiria, esquizencefalia, macrogiria, alargamento da cisterna magna, atrofia cerebelar, hipoplasia do nervo óptico, coloboma coriorretiniano, microcefalia, mielomeningocele e hidrocefalia^{2,3,15}.

Dentre essas anomalias congênicas concomitantes à colpocefalia, a agenesia do corpo caloso é a mais frequente, estando associada a 40% dos casos, sendo a ressonância magnética (RM) o padrão ouro para seu diagnóstico^{3,8}. A tomografia computadorizada (TC) pode não mostrar uma pequena parte íntegra do corpo caloso³. Assim, é oportuno salientar que diante de um diagnóstico antenatal de colpocefalia deve-se estar atento para a solicitação de neuroimagem para a investigação pormenorizada de más-formações neurológica simultâneas¹⁶.

CONCLUSÃO

O caso relatado, juntamente com a bibliografia atual, elucida as características que permeiam a colpocefalia, uma desordem rara que deve ser estudada visando o completo entendimento dos seus aspectos diagnósticos, terapêuticos e prognósticos. Isso permitirá condutas profissionais adequadas que garantam a melhora da qualidade de vida desses pacientes tanto a médio quanto a longo prazo.

REFERÊNCIAS

1. Patnaik A, Mishra SS, Mishra S, Das S. A rare case of colpocephaly with macrocephaly successfully treated with ventriculo-peritoneal shunting. *J Pediatr Neurosci*. 2012;7(2):150-1. DOI: <http://dx.doi.org/10.4103/1817-1745.102585>
2. Ciurea RB, et al. Corpus Callosum Dysgenesis and Colpocephaly. *Rom J Neurol*. 2014;13(3):160-3.
3. Puvabanditsin S, Garrow E, Ostrerov Y, Trucanu D, Ilic M, Cholenkeril JV. Colpocephaly: a case report. *Am J Perinatol*. 2006;23(5):295-7. DOI: <http://dx.doi.org/10.1055/s-2006-947161>
4. Esenwa CC, Leaf DE. Colpocephaly in adults. *BMJ Case Rep*. 2013;2013:bcr2013009505. DOI: <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2013-009505>
5. Nasrat T, Seraji-Bozoergzad N. Incidentally Discovered Colpocephaly and Corpus Callosum Agenesis in Asymptomatic Elderly Patient. *Ibnosina J Med BS*. 2015;7(2):56-8. DOI: <http://dx.doi.org/10.4103/1947-489X.210271>
6. Kazanci SY. Attention Deficit Hyperactivity Disorder in a Patient With Congenital Mirror Movement Disorder and Colpocephaly. *Iran J Pediatr*. 2015;25(5):e1787.
7. Sambasivan M, Sanalkumar P, Basheer A. Colpocephaly. *Kerala Med J*. 2013;6(2):49-50.
8. Uludağ S, Aydin Y, Aydoğan B, Aydin B. A Very Rare Case of Colpocephaly Associated With Trisomy 18. *Gynecol Obstet Reprod Med*. 2012;18:83-5.
9. Kang Y, Kim J, Park M. P05. 10: Colpocephaly in non-identical twin following IVF-ET: a case report. *Ultrasound Obst Gynecol*. 2017;36(S1):187.
10. Singhal N, Agarwal S. Septal agenesis and lissencephaly with colpocephaly presenting as the 'Crown Sign'. *J Pediatr Neurosci*. 2010;5(2):121-3. DOI: <http://dx.doi.org/10.4103/1817-1745.76106>
11. Cheong JH, Kim CH, Yang MS, Kim JM. Atypical meningioma in the posterior fossa associated with colpocephaly and agenesis of the corpus callosum. *Acta Neurochir Suppl*. 2012;113:167-171.
12. Potgieser ARE, Gerkes EH, Hoving EW. Colpocephaly in Chudley-McCullough Syndrome. *J Neurol Neurosurg*. 2017;4(1):132.
13. Benda CE. Microcephaly. *Am J Psychiatry*. 1941;97(5):1135-46. DOI: <http://dx.doi.org/10.1176/ajp.97.5.1135>
14. Yakovlev PI, Wadsworth RC. Schizencephalies; a study of the congenital clefts in the cerebral mantle; clefts with fused lips. *J Neuropathol Exp Neurol*. 1946;5:116-30. DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/00005072-194604000-00003>
15. Noggle CA, Horwitz J. Colpocephaly. In: Noggle CA, Dean RS, Horton Jr AM, eds. *The Encyclopedia of Neuropsychological Disorders*. New York: Springer; 2010. p. 221-2.
16. Jinkins JR, Whittemore AR, Bradley WG. MR imaging of callosal and corticocallosal dysgenesis. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1989;10(2):339-44.