

JOSÉ AUGUSTO MALHEIROS DOS SANTOS FILHO

**CAUTERIZAÇÃO ENDOSCÓPICA DO PLEXO CORIÓIDEO
VERSUS DERIVAÇÃO VENTRÍCULO-PERITONEAL NA
HIDRANENCEFALIA E HIDROCEFALIA EXTREMA**

Dissertação apresentada ao programa de Pós-Graduação, nível mestrado, em Ciências Aplicadas à Cirurgia e Oftalmologia da Faculdade de Medicina da UFMG

Área de concentração:
Anatomofisiopatogenia Cirúrgica

Orientador: Prof. Dr. Sebastião
Natanael da Silva Gusmão

Coorientador: Prof. Dr. Marcelo
Magaldi de Oliveira

FACULDADE DE MEDICINA
UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
BELO HORIZONTE, MINAS GERAIS

2010



FACULDADE DE MEDICINA
CENTRO DE PÓS-GRADUAÇÃO

Av. Prof. Alfredo Balena 190 / sala 533
Belo Horizonte - MG - CEP 30.130-100
Fone: (031) 3409.9641 FAX: (31) 3409.9640



ATA DA DUOCENTÉSIMA OCTAGÉSIMA SEGUNDA DEFESA DE
DISSERTAÇÃO DE MESTRADO DE **JOSÉ AUGUSTO MALHEIROS DOS
SANTOS FILHO**, nº de registro 2009655979.

Às quatorze horas do dia vinte e dois de novembro de dois mil e dez, reuniu-se na Faculdade de Medicina da UFMG, a Comissão Examinadora de dissertação indicada pelo Colegiado do Programa, para julgar, em exame final, o trabalho intitulado: **“CAUTERIZAÇÃO ENDOSCÓPICA DO PLEXO CORIÓIDEO VERSUS DERIVAÇÃO VENTRÍCULO-PERITONEAL NA HIDRANENCEFALIA E HIDROCEFALIA EXTREMA”**, requisito final para a obtenção do grau de Mestre em Ciências Aplicadas à Cirurgia e à Oftalmologia, pelo Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Cirurgia e a Oftalmologia. Abrindo a sessão, o Presidente da Comissão, Prof. Sebastião Nataniel Silva Gusmão, após dar a conhecer aos presentes o teor das normas regulamentares do trabalho final passou a palavra ao candidato para apresentação de seu trabalho. Seguiu-se a arguição pelos examinadores, com a respectiva defesa do candidato. Logo após, a Comissão se reuniu sem a presença do candidato e do público para julgamento e expedição do resultado final. Foram atribuídas as seguintes indicações:

Prof. Sebastião Nataniel Silva Gusmão/Orientador Instit: UFMG

Indicação: Aprovado

Prof. Marcelo Magaldi Ribeiro de Oliveira/

Coorientador

Instit: UFMG

Indicação: APROVADO

Prof. Hélio Rubens Machado

Instit: F. Medicina de

Ribeirão Preto

Indicação: aprovado

Prof. Marcelo Eller de Miranda

Instit: UFMG

Indicação: aprovado

Pelas indicações, o candidato foi considerado APROVADO.

O resultado final foi comunicado publicamente ao candidato pelo Presidente da Comissão. Nada mais havendo a tratar o Presidente encerrou a sessão e lavrou a presente ATA, que será assinada por todos os membros participantes da Comissão Examinadora. Belo Horizonte, 22 de novembro de 2010.

Prof. Sebastião Nataniel Silva Gusmão/Orientador

Prof. Marcelo Magaldi Ribeiro de Oliveira

Prof. Hélio Rubens Machado

Prof. Marcelo Eller de Miranda

Prof. Marcelo Dias Sanches/Coordenador

Obs.: Este documento não terá validade sem a assinatura e carimbo do Coordenador.

Prof. Marcelo Dias Sanches
Coordenador do Programa de Pós-Graduação em
Ciências Aplicadas à Cirurgia e à Oftalmologia
Faculdade de Medicina/UFMG

CONFÉRENCIA ORIGINAL
Centro de Pós-Graduação
Faculdade de Medicina - UFMG



FACULDADE DE MEDICINA
CENTRO DE PÓS-GRADUAÇÃO

R. Prof. Alfredo Dantas 190 - 460-000
Belo Horizonte - MG - CEP 31201-000
Tele: (51) 3409.3661 FAX: (51) 3409.3660



UFMG

DECLARAÇÃO

A Comissão Examinadora abaixo assinada, composta pelos Professores Doutores Sebastião Nataniel Silva Guimarães, Marcelo Magaldi Ribeiro de Oliveira, Hélio Rubens Machado, Marcelo Elzer de Miranda, aprovou a defesa da dissertação intitulada **"CAUTERIZAÇÃO ENDOSCÓPICA DO FLECO CORIOÍDEO VERSUS DERIVAÇÃO VENTRÍCULO-PERITONEAL NA HIDRANENCEFALIA E HIDROCEFALIA EXTREMA"**, apresentada pelo mestrando **JOSÉ AUGUSTO MALHEIROS DOS SANTOS FILHO** para obtenção do título de Mestre em Ciências Aplicadas à Cirurgia e à Oftalmologia, pelo Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Cirurgia e à Oftalmologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, realizada em 22 de novembro de 2010.

Prof. Sebastião Nataniel Silva Guimarães
Orientador

Prof. Marcelo Magaldi Ribeiro de Oliveira
Coorientador

Prof. Hélio Rubens Machado

Prof. Marcelo Elzer de Miranda

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS

Reitor: Professor Doutor Clélio Campolina Diniz

Vice-Reitor: Professora Doutora Rocksane de Carvalho Norton

Pró-Reitor de Pós-Graduação: Professora Doutora Elizabeth Ribeiro da
Silva

Pró-Reitor de Pesquisa: Professor Doutor Carlos Alberto Pereira
Tavares

FACULDADE DE MEDICINA

Diretor: Professor Doutor Francisco José Pena

Vice Diretor: Professor Doutor Tarcizo Afonso Nunes

Coordenador do Centro de Pós-Graduação: Professor Doutor Carlos
Faria Santos Amaral

Chefe do Departamento de Cirurgia: Professor Doutor Marcelo Eller
Miranda

Coordenador do Centro de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à
Cirurgia e à Oftalmologia: Professor Doutor Marcelo Dias Sanches

**COLEGIADO DO CURSO DE PÓS-GRADUAÇÃO EM
CIÊNCIAS APLICADAS À CIRURGIA E À OFTALMOLOGIA**

Professor Doutor Marcelo Dias Sanches

Professor Doutor Edson Samesina Tatsuo

Professor Doutor Alcino Lázaro da Silva

Professor Doutor Marcio Bittar Nehemy

Professor Doutor Marco Aurélio Lana Peixoto

Professor Doutor Tarcizo Afonso Nunes

Rep. Discente: Ivana Durval de Araújo

CAUTERIZAÇÃO ENDOSCÓPICA DO PLEXO CORIÓIDEO VERSUS
DERIVAÇÃO VENTRÍCULO PERITONEAL NA HIDRANENCEFALIA E
HIDROCEFALIA EXTREMA.

Dissertação de mestrado apresentada para
aprovação no programa de Pós-Graduação em
Ciências Aplicadas à Cirurgia e Oftalmologia da
Faculdade de Medicina da UFMG.

Prof. Dr. Sebastião Natanael Silva Gusmão (Orientador)
Departamento de Cirurgia
Faculdade de Medicina da UFMG

Prof. Dr. Marcelo Magaldi de Oliveira (Coorientador)
Departamento de Cirurgia
Faculdade de Medicina da UFMG

Prof. Dr. Hélio Rubens Machado
Departamento Cirurgia e Anatomia
Faculdade de Medicina Ribeirão Preto - USP

Prof. Dr. Marcelo Eller Miranda
Departamento de Cirurgia
Faculdade de Medicina da UFMG

Para Graça...

RESUMO

A hidranencefalia e a hidrocefalia extrema são dois tipos de hidrocefalia com tamanho exagerado do sistema ventricular. Ambas as condições exigem tratamento cirúrgico, tão logo surjam evidências de hipertensão intracraniana ou crescimento do perímetro cefálico (PC). O tratamento padrão é a derivação ventrículo-peritoneal (DVP), com interposição de válvula, conectando o ventrículo cerebral à cavidade peritoneal. Tal tratamento exhibe altos índices de complicações, notadamente nas crianças com hidranencefalia e hidrocefalia extrema nas quais há perímetro cefálico exagerado e idade precoce de surgimento da doença. O objetivo do presente estudo foi avaliar a eficácia da cauterização endoscópica do plexo coriódio (CEPC) como alternativa à DVP no tratamento da hidranencefalia e hidrocefalia extrema. Com foco na eficácia, custo e complicações, coletamos, prospectivamente, dados clínicos das crianças com hidranencefalia e hidrocefalia extrema, não tratadas cirurgicamente, de outubro de 2006 a março de 2008. Tais pacientes foram divididos aleatoriamente em dois grupos: CEPC e DVP, totalizando 17 pacientes. A CEPC foi realizada em dez pacientes com sucesso em controlar o PC e o aumento da pressão intracraniana em oito (80%). Houve falha do procedimento endoscópico em duas crianças que, posteriormente, foram submetidas a DVP. Não houve complicações relacionadas ao método endoscópico. Sete crianças foram incluídas no grupo da DVP e duas (28,5%) necessitaram de revisão da derivação. Não houve complicações relacionadas ao procedimento de derivação. Não houve diferença no índice de sucesso entre os dois grupos, mas o grupo da CEPC foi mais econômico. A CEPC é alternativa aceitável e com menor custo em relação à derivação ventrículo-peritoneal para tratamento de hidranencefalia e hidrocefalia extrema.

ABSTRACT

Hydranencephaly and near hydranencephaly are two different types of hydrocephalus that share a single main feature: the extremely large size of the ventricular system. Both conditions demand prompt treatment as soon as evidence of increased intracranial pressure appears or excessive head growth develops. Standard management has been cerebrospinal fluid (CSF) diversion using a ventriculoperitoneal shunt (VPS), which attempts to slow rapid head growth as well as relieve patient discomfort from increased intracranial pressure. But shunts have been associated with many complications, especially in patients with hydranencephaly or near hydranencephaly. The objective of our study was to prospectively evaluate endoscopic choroid plexus cauterization (ECPC) and ventriculoperitoneal shunts (VPSs) in infants with hydranencephaly or near hydranencephaly, focusing on the feasibility, costs and complications. We prospectively collected clinical data from all untreated hydranencephalic and near hydranencephalic children from October 2006 to March 2008. All patients treated during this period were randomly divided into 2 groups, ECPC or VPS. Seventeen patients were entered into the study. ECPC was completed in 9 patients; the procedure successfully controlled excessive head circumference and signs of increased intracranial pressure in eight (80%) of these patients. There were no complications related to this method of treatment. Seven children were randomized to the VPS group; of these, two patients (28.5%) required shunt revisions during follow-up. There were no complications related to shunt placement. ECPC is as effective as VPS for treatment of hydranencephaly and near hydranencephaly. and more economical. ECPC is an acceptable alternative to ventriculoperitoneal shunting for treatment of hydranencephaly and near hydranencephaly.

LISTA DE FIGURAS

- FIGURA 1 Tomografia computadorizada de paciente com hidranencefalia.....22
- FIGURA 2 Tomografia computadorizada de paciente com hidrocefalia extrema.....23
- FIGURA 3 Visão endoscópica da cavidade ventricular de paciente com hidranencefalia.....
24
- FIGURA 4 Visão endoscópica da cavidade ventricular de paciente com hidrocefalia extrema.....
24

LISTA DE TABELAS

TABELA	1	Critérios diagnósticos para infecção liquórica.....	21
TABELA	2	Características dos grupos da cauterização endoscópica do plexo coriódico e derivação ventrículo-peritoneal.....	26
TABELA	3	Progressão do perímetro cefálico nos pacientes do grupo CEPC.....	27
TABELA	4	Progressão do perímetro cefálico nos pacientes do grupo DVP.....	28

SUMÁRIO

1.	INTRODUÇÃO	12
2.	REVISÃO DA LITERATURA	14
2.1.	Hidrocefalia – aspectos históricos.....	14
2.2.	Hidrocefalia, hidranencefalia e hidrocefalia extrema	14
2.3.	Evolução do tratamento da hidrocefalia.....	16
2.4.	Tratamento endoscópico da hidrocefalia	18
3.	OBJETIVO	20
4.	MÉTODOS	21
4.2	Critérios de inclusão.....	21
4.2.1.	Derivação Ventrículo-peritoneal.....	23
4.2.2.	Cauterização endoscópica do plexo coriódio.....	23
4.3.	Coleta de dados.	25
5.	RESULTADOS.....	26
5.1.	Características dos grupos.....	26
5.2.	Utilização de recursos e custos	28
6.	DISCUSSÃO	30
7.	CONCLUSÃO	34
8.	REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	35
9.	APÊNDICE A.....	40
10.	APÊNDICE B	41

1. INTRODUÇÃO

Hidranencefalia e hidrocefalia extrema são dois tipos distintos de hidrocefalia que apresentam em comum o tamanho exagerado do sistema ventricular. Ambas exigem tratamento cirúrgico, tão logo surjam evidências de hipertensão intracraniana (HIC) ou crescimento do perímetro cefálico (PC) (ALBRIGHT, 1981; LINUMA, 1989)

O tratamento padrão é a derivação ventrículo-peritoneal (DVP), para drenagem do excesso do líquido ou líquido cérebro raquidiano (LCR) dos ventrículos para o peritônio por meio de cateter de silicone interposto por válvula.

Não há dúvidas de que a DVP reduz a morbidade e a mortalidade na hidrocefalia, mas ocorrem altas taxas de complicações, principalmente em crianças com idade precoce e grande perímetro cefálico – características observadas na hidranencefalia e hidrocefalia extrema. Tais complicações incluem infecção, fístula liquórica, exposição do sistema de DVP (relacionada à delgada tela subcutânea do couro cabeludo), disfunção da derivação, hipo e hiperdrenagem (WU, 2007). As falhas da DVP nos pacientes com hidrocefalia comum chegam a 14% no primeiro mês da implantação e de 20% a 50% no primeiro ano (WU, 2007; GRIFFITH, JAMJOOM, 1990.). Não há na literatura os índices específicos de insucesso da DVP ou complicações na hidranencefalia ou hidrocefalia extrema, mas altas taxas são estimadas. Tais problemas têm encorajado a busca por meios alternativos tanto no tratamento da hidrocefalia comum, como na hidranencefalia e hidrocefalia extrema.

As principais alternativas à derivação ventrículo-peritoneal são a terceiro-ventriculostomia endoscópica e a cauterização do plexo coriódio. O trabalho mais expressivo a cerca de tais métodos alternativos à DVP foi a série de casos descrita por Warf (2005) que tratou mil crianças com hidrocefalia comum utilizando terceiro-ventriculostomia isolada e associada à cauterização endoscópica do plexo coriódio, obtendo taxa de sucesso global de 55%.

No tratamento alternativo à DVP para hidranencefalia e hidrocefalia extrema, a literatura é escassa com relato apenas de três trabalhos: Albright (1981) realizou CEPC em três crianças com hidranencefalia; Morota et al. (2004) , plectomia coroidal aberta em três crianças; e Wellons et al. (2002) analisaram, retrospectivamente, 13 crianças com hidranencefalia e compararam a plectomia

aberta, realizada em quatro pacientes, versus DVP (9 crianças) e observaram que a taxa de readmissões e reinternações foi menor no grupo da plexectomia. Não há, portanto, estudos que comparem tais métodos de maneira prospectiva na hidranencefalia ou hidrocefalia extrema.

O objetivo do presente estudo foi comparar, prospectivamente, a cauterização endoscópica do plexo coriáceo com a DVP no tratamento da hidranencefalia e hidrocefalia extrema com enfoque na eficácia, custo e complicações.

2. REVISÃO DA LITERATURA

2.1. Hidrocefalia – aspectos históricos

Segundo Goodrich (2004), a primeira descrição com fundamento científico da hidrocefalia aparece nos trabalhos de Hipócrates (460-368 a.C.), que descreveu os principais sintomas da doença, como, cefaléia, vômitos, diminuição da acuidade visual, diplopia, ataxia e vislumbrou tratamento cirúrgico por meio de abertura da fontanela anterior para aliviar a pressão intracraniana. Ainda segundo o referido autor, Galeno de Pergamon (130-200), grande anatomista e cirurgião do império romano, foi o primeiro a descrever o sistema ventricular e nomear o plexo coriódio. Galeno considerava que existia um “espírito animal” dentro dos ventrículos a circular pelo cérebro. Quando havia defeito na formação deste “espírito”, ocorria acúmulo e se desenvolvia hidrocefalia.

Aronyk (1993) e McCullough (1990) ao descreverem a história da hidrocefalia, relatam que apenas no início do século XX, com o conhecimento da patogênese da doença com os trabalhos de Walter Dandy (1886-1946), houve progresso considerável na fisiopatogênese da hidrocefalia. Dandy e Kenneth Blackfan (1883-1941) publicaram, em 1914, uma série de estudos em cães com reprodução de hidrocefalia em diferentes bloqueios artificiais da circulação líquórica. Demonstraram como tais bloqueios em diferentes pontos produziam os diferentes tipos de hidrocefalia e esclareceram grande parte da fisiopatologia da doença.

2.2. Hidrocefalia, hidranencefalia e hidrocefalia extrema

Segundo o vocabulário de indexação MeSH (2009), hidrocefalia pode ser definida como distúrbio de formação, fluxo ou absorção do líquido que leva ao aumento no volume ocupado por esse fluido no sistema nervoso central. A hidranencefalia e hidrocefalia extrema podem ser classificadas como dois subtipos de hidrocefalia, que compartilham uma característica singular: enorme volume ventricular.

Segundo Greenberg (2006), a hidrocefalia é dividida em dois grandes grupos: obstrutiva e não obstrutiva ou comunicante.

Na hidrocefalia obstrutiva, a causa está relacionada com algum processo obstrutivo do sistema ventricular até as saídas no quarto ventrículo.

Na hidrocefalia comunicante, o defeito está na absorção liquórica nas granulações aracnóideas. Hidranencefalia e hidrocefalia extrema podem ser agrupadas como tipos especiais de hidrocefalia e não se enquadram completamente nesses dois grupos.

O termo hidranencefalia foi inserido no vocabulário MeSH (2009) em 1991. Antes desta data, o termo era agrupado como anencefalia. Atualmente os termos são distintos: anencefalia é um defeito do fechamento do tubo neural em sua porção cefálica – defeito no fechamento do neuróporo anterior. O couro cabeludo, crânio e meninges estão abertos, não há formação do cérebro, mas o cerebelo e tronco encefálico podem estar preservados. O quadro é incompatível com a vida e a criança sobrevive apenas algumas horas após nascimento. Já hidranencefalia é uma rara malformação do sistema nervoso central (SNC), que ocorre após o fechamento do tubo neural, definida como ausência total ou parcial de hemisférios cerebrais, mas com couro cabeludo, crânio e meninges intactos. Tipicamente, há ampla abóbada craniana preenchida com líquido. A hidranencefalia pode ser causada por lesões vasculares, infecções, fatores genéticos e/ou exposição a substâncias tóxicas do meio ambiente. A etiologia mais aceita é vascular, com obstrução bilateral das carótidas no período embrionário. Portanto, todo o córtex que seria irrigado pelas carótidas é inexistente. Por sua vez, tronco encefálico, diencefalo e parte do córtex occipital, irrigados pelas artérias cerebrais posteriores – ramos distais da circulação vértebro-basilar – estão formados e podem exibir atividade elétrica (COUNTER, 2007). Geralmente, existe comprometimento visual, ausência de crescimento, surdez, tetraplegia espástica, marcado déficit intelectual e progressiva macrocefalia. O prognóstico é muito ruim e, usualmente, as crianças morrem antes de completar um ano de idade (MERKER, 2008).

A hidrocefalia extrema é entidade diferente da hidranencefalia, mas compartilha da presença de ampla cavidade ventricular. Associado à grande cavidade ventricular, ocorre mínimo córtex cerebral de irrigação anterior (carótidas) e com atividade elétrica e eletroencefalográfica (SUTTON; BRUCE; SCHUT, 1980). O prognóstico é melhor em relação à hidranencefalia, a fisiopatologia é diferente e remete à hidrocefalia obstrutiva que ocorre durante a formação fetal.

Não há critérios diagnósticos bem estabelecidos para diferenciar as duas doenças. Sutton et al. (1980) e Linuma et al. (1989) foram os primeiros autores que evocaram a importância da diferenciação das doenças e sugeriram critérios

diagnósticos para hidranencefalia e hidrocefalia extrema. Os autores estabeleceram a necessidade de um método de imagem – tomografia computadorizada (TC) do crânio – associado à eletroencefalograma (EEG) (SUTTON; BRUCE; SCHUT, 1980) ou estudo eletrofisiológico (LINUMA, 1989) para diferenciar tais doenças. Como a TC de crânio poderia ser similar entre ambas as condições, os autores consideraram qualquer atividade eletroencefalográfica ou eletrofisiológica em córtex supratentorial não occipital (irrigado pela circulação carotídea), como hidrocefalia extrema. A ausência de atividade elétrica supratentorial (ou apenas no córtex occipital), associada à imagem sugestiva na TC de crânio, foi classificada como hidranencefalia.

Independentemente do diagnóstico, ambas as condições exigem tratamento imediato, tão logo os sintomas e/ou sinais de aumento de pressão intracraniana apareçam, os quais usualmente estão associados com excessivo crescimento do perímetro cefálico (PC) (VINTZILEOS, 1983).

2.3. Evolução do tratamento da hidrocefalia

Segundo McCullough (1990), a primeira descrição do papel do plexo coriáceo na produção de líquido foi feita por Ernest Faivre no século XIX, mas não se sabia o real mecanismo de produção líquórica. Apenas no início do século XX, com os trabalhos de Dandy e Blackfan, a atividade secretória do plexo coriáceo, por secreção glandular e filtração, foi estabelecida. No início do século XX, portanto, acreditava-se que a produção do LCR estava restrita ao plexo coriáceo e era freqüente a realização da retirada deste plexo (plexectomia coroidal) aberta ou com utilização de endoscópios rudimentares, numa tentativa de reduzir produção do LCR e tratar hidrocefalia. De acordo com Goodrich (2004), no final da década de 1940, o tratamento padrão para hidrocefalia era plexectomia coroidal realizada por craniotomia ou por endoscópios rudimentares (a partir de 1922). Os altos índices de complicações e óbitos, bem como o sucesso contestável da técnica resultaram numa reavaliação da base fisiopatológica deste procedimento cirúrgico.

Hassim (1937), após estudo em cães plexectomizados, defendia a existência de outras fontes produtoras de líquido. Pollay e Curl (1967) comprovaram a produção de líquido também pelo epêndima, camada de células que reveste o sistema ventricular, em modelos animais. Tais autores postularam que grande parte do líquido era produzida por fontes “não coroidais” e a remoção do plexo coriáceo contribuiria

pouco para a diminuição da produção líquórica e controle da hidrocefalia. Era necessário, portanto, buscar meios alternativos de tratamento nesta época.

Goodrich (2004) relata que o primeiro a realizar derivação do sistema ventricular por meio de tubos foi Gardner, em 1895. A comunicação era realizada entre sistema ventricular e sistema venoso ou linfático por meio de tubos. Apesar da idéia inovadora, houve muita obstrução nos tubos por coágulos, o que inviabilizava a técnica. O tratamento foi revolucionado em 1952, quando Nulsen e Spitz relataram o sucesso de uma derivação ventrículo-jugular com válvula unidirecional de aço inoxidável. Posteriormente, Spitz desenvolveu com Holter – um engenheiro, cujo filho era portador de hidrocefalia – o primeiro sistema de derivação com silicone, criando o protótipo dos sistemas de derivação da atualidade.

Havia ainda necessidade que se evitassem as complicações relacionadas à derivação para o sistema venoso, como trombose e sobrecarga hídrica para o átrio cardíaco. Segundo McCullough (1990), em 1954, Ransohoff e colaboradores descreveram a derivação ventrículo-pleural em seis pacientes com resultados satisfatórios em todos eles e sem mortalidade relacionada ao procedimento. O primeiro autor a utilizar cavidade abdominal para absorção de líquido foi Kausch em 1905, mas o material empregado nos tubos exibia altos índices de rejeição, perfurações e irritações na cavidade peritoneal. A evolução do material nas três últimas décadas do século XX fez da derivação ventrículo-peritoneal – por meio de cateteres de silicone interpostos por válvula unidirecional – o método de escolha para a maioria das hidrocefalias.

Segundo Greenberg (2006), 80% do líquido é produzido no plexo coriáceo, sendo o volume total estimado em cerca de 140 ml no adulto. O líquido é produzido na maior parte no interior dos ventrículos, sai da cavidade ventricular pelos forames no quarto ventrículo, circulam pelo espaço subaracnóideo até serem absorvidos nas vilosidades aracnóideas localizadas principalmente na convexidade cerebral. Aproximadamente 20-30% do volume se localiza nos ventrículos e todo líquido é renovado a cada oito horas; a velocidade de formação independe da pressão intracraniana; e a maior parte do líquido está no espaço subaracnóide e cisternas encefálicas.

2.4. Tratamento endoscópico da hidrocefalia

Conforme revisão histórica de Chrastina (2008), a primeira idéia da utilização de endoscopia para as cavidades do corpo surgiu com o médico alemão Philipp Bozzini, no início do século XIX, que desenvolveu rudimentar endoscópio feito com conjunto de espelhos em um tubo iluminado por vela. A utilização dos endoscópios na neurocirurgia surgiu em 1910 quando Victor Lespinasse, urologista norte americano, realizou inspeção na cavidade ventricular de duas crianças com hidrocefalia e procedeu a cauterização do plexo coriáceo. Uma década após a descrição da fisiopatologia da hidrocefalia e das primeiras descrições cirúrgicas da remoção do plexo coriáceo a céu aberto, Dandy iniciou, em 1922, tratamento utilizando endoscópios rudimentares e ventriculografia. Este autor é considerado o “pai da neuroendoscopia” por executar vários procedimentos da atualidade, no início do século XX. Outro grande nome na neuroendoscopia foi Jason Mixter que realizou a primeira-terceira ventriculostomia endoscópica em 1923 para estenose de aqueduto. Tal procedimento já havia sido feito por Dandy em 1922, que descreveu a estenose de aqueduto (diagnosticada por ventriculografia, que ele também inventou) e realizou a terceira ventriculostomia, mas por abordagem direta através de craniotomia frontal.

Ocorreu interrupção na evolução da endoscopia com o advento das derivações ventriculares, que passaram a ser o método de escolha para a maioria das hidrocefalias em meados do século XX. Com o número maior de casos e o crescimento e difusão das derivações ventriculares, surgiram problemas e complicações relacionadas às derivações: infecções, falha ou entupimento do sistema, hiperdrenagem, rejeição ao material empregado. Houve novo salto da neuroendoscopia com os avanços tecnológicos de luminosidade e amplificação da imagem e videocirurgia paralelamente à evolução dos cateteres das derivações.

Vries (1978) resgatou a terceira-ventriculostomia feita por endoscopia e iniciou a série de trabalhos que atestaram a primeira escolha de tal método nos casos de estenose de aqueduto e hidrocefalias obstrutivas distais ao terceiro ventrículo.

A cauterização do plexo coriáceo por endoscopia foi resgatada por Scarff (1970) que relatou série de casos utilizando a cauterização do plexo coriáceo por endoscopia moderna na hidrocefalia comum, com redução da mortalidade e taxa de sucesso de 32%. Griffith; Jamjoom (1990) realizaram CEPC em 23 crianças com índice de sucesso de 52% e sem mortalidade, resultado similar ao de Pople e Ettles

(1995), que obtiveram sucesso de 35% com CEPC em 104 pacientes com hidrocefalia e sem nenhum óbito. Tais trabalhos comprovaram que houve redução importante da mortalidade e morbidade como a neuroendoscopia moderna, mas ainda com valores de sucesso inferiores aos da DVP para o tratamento da hidrocefalia. Poderia ser, portanto, tratamento de segunda linha e não tratamento de escolha para hidrocefalia.

Warf (2005) publicou uma das maiores séries da história da neuroendoscopia ao realizar terceiro-ventriculostomia associada ou não à CEPC em 1000 crianças africanas. Warf (2005) obteve sucesso global de 55% e sem mortalidade relacionada ao procedimento.

Em se tratando de hidrocefalia extrema ou hidranencefalia e tratamento endoscópico, a literatura é praticamente nula. Albright (1981) tratou três crianças com hidranencefalia por cauterização endoscópica. Houve sucesso em duas. Foi o primeiro e único autor, até então, a utilizar cauterização do plexo coróide por endoscopia na hidranencefalia.

3. OBJETIVO

Avaliar a cauterização do plexo coróide em relação à derivação ventrículo-peritoneal no tratamento de crianças com hidranencefalia e hidrocefalia extrema quanto à eficácia, custo e complicações.

4. MÉTODOS

As crianças com hidranencefalia e hidrocefalia extrema admitidas no Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais, de outubro de 2006 a maio de 2008, foram, aleatoriamente, divididas em dois grupos:

Cauterização endoscópica do plexo coriáceo (grupo 1)
ou derivação ventrículo-peritoneal (grupo 2).

A aleatoriedade foi feita por meio de simples sorteio, com base nos registros numéricos da admissão hospitalar, de modo que os números pares foram designados para o grupo CEPC e os números ímpares para DVP. Este estudo foi aprovado pelo conselho de ética da Universidade Federal de Minas Gerais (Apêndice A).

O ponto central do estudo foi analisar, prospectivamente, a evolução do perímetro cefálico após o tratamento cirúrgico em ambos os grupos. Consideramos como critérios de falha do tratamento um dos três pontos a seguir:

- (1) insucesso no controle do perímetro cefálico (PC); quando a velocidade de crescimento do PC ultrapassa a curva de percentil habitual do paciente;
- (2) fontanela protuberante associada com sinais ou sintomas de pressão intracraniana aumentada;
- (3) infecção do sistema nervoso central (Tabela 1).

TABELA 1 – Critérios Diagnósticos para infecção do SNC.

Um critério clínico de infecção:

- Febre recente ($>38,5^{\circ}\text{C}$); leucocitose no sangue periférico ou deterioração neurológica.

Mais um destes seguintes critérios na análise líquórica:

- Contagem de leucócitos acima de $25/\text{mm}^3$
 - Razão glicose líquórica e glicose sérica menor que 0,4
 - Glicose líquórica isolada menor que 50 mg/dL
-

Adaptado de Hader e Steinbok (2000) e Wang et al. (2004).

4.2 Critérios de inclusão

Para participação no estudo, o paciente tinha de preencher os seguintes critérios de inclusão:

- (1) hidranencefalia ou hidrocefalia extrema demonstrada por exame tomográfico computadorizado e eletroencefalografia;
- (2) nenhum tratamento prévio;
- (3) PC maior que percentil 90 para a idade e/ou sintomas de aumento de pressão intracraniana;
- (4) nenhuma contraindicação clínica para cirurgia;
- (5) consentimento dos pais ou responsáveis.

A hidranencefalia e hidrocefalia extrema foram definidas conforme Sutton (1980), utilizando tomografia computadorizada do crânio e eletroencefalograma. O critério radiográfico (TC crânio) para caracterizar hidranencefalia (Figura 1) foi definido como ausência de tecido cerebral supratentorial (substituição por líquido) não occipital, bilateralmente, no parênquima que seria irrigado pelas artérias carótidas; hidrocefalia extrema (Figura 2) foi definida, à TC de crânio, como sistema ventricular alargado, única cavidade ventricular e mínimo tecido cerebral supratentorial. Além do critério radiográfico, o EEG foi realizado para determinar atividade elétrica em córtex supratentorial não occipital. Qualquer atividade encefálica registrada em região frontal ou parietal foi classificada como hidrocefalia extrema.

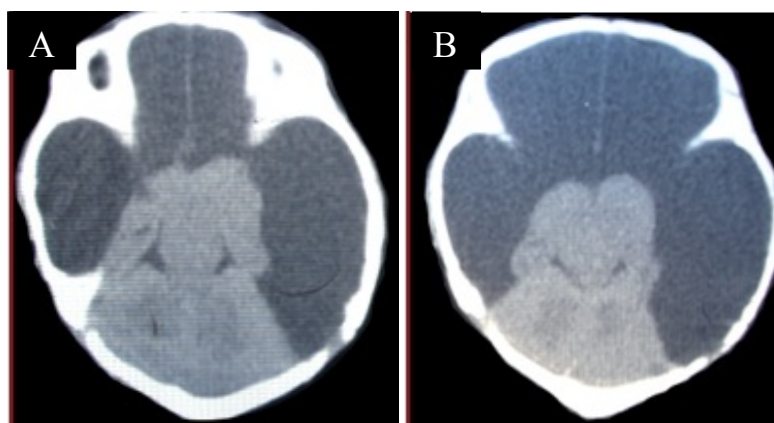


FIGURA 1 – Tomografia típica de paciente com hidranencefalia. Note a ausência de córtex cerebral e preenchimento da cavidade craniana por líquido. As únicas estruturas encefálicas presentes são tronco encefálico, cerebelo e diencéfalo.

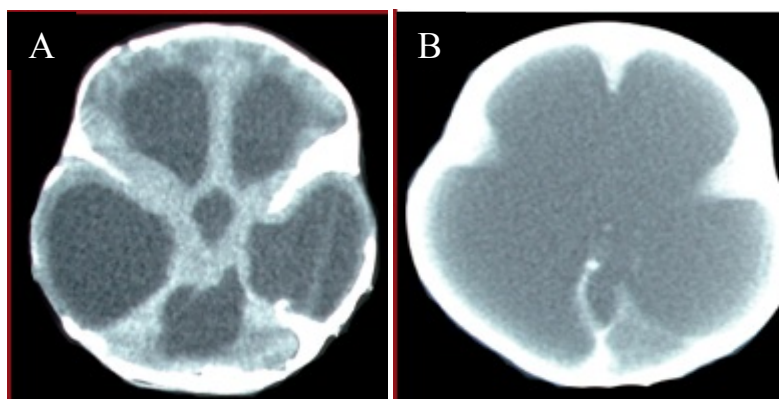


FIGURA 2 – Tomografia típica de paciente com hidrocefalia extrema. Note a presença de fina camada de córtex cerebral e enorme cavidade ventricular.

4.2.1. Derivação Ventriculo-peritoneal

A DVP foi feita de acordo com Greenberg (2006). Decúbito dorsal, cabeceira rodada para esquerda, técnica asséptica, início do procedimento na região abdominal com incisão transversal paraumbilical. Passagem do condutor de DVP, incisão curvilínea no ponto de Frazier, punção ventricular, conexão do sistema e sepultamento do cateter distal no peritônio. Foi utilizado o sistema de DVP com válvula Codman Hakim de média-baixa pressão para recém-nascidos (Codman / Johnson & Johnson, Raynham, Massachussets, EUA), sem impregnação por antibióticos. A profilaxia antibacteriana foi feita com cefazolina nas primeiras 24 horas após procedimento.

4.2.2. Cauterização endoscópica do plexo coriódio

A CEPC foi feita sob anestesia geral e, também, com a mesma profilaxia antibacteriana de cefazolina utilizada para DVP. O posicionamento do paciente foi em decúbito dorsal, com a cabeça apoiada no suporte tipo ferradura. A incisão cutânea foi realizada na porção posterior (parietal) da fontanela anterior em forma semicircular de aproximadamente 3 cm. O pericrânio foi cortado ao longo desta incisão, juntamente com o retalho ósseo craniano. A dura-máter subjacente foi aberta e um endoscópio rígido de 0° e diâmetro externo de 4 mm (Karl Storz, Tutlingen, Alemanha) foi introduzido no sistema ventricular com constante irrigação com solução Ringer

simples. Por causa da ausência do septo pelúcido, o plexo coróide foi identificado em ambos os ventrículos laterais.

Com o auxílio de eletrocautério monopolar introduzido em um dos canais do endoscópio, o plexo coriódio nos ventrículos laterais foi cauterizado até penetrar no terceiro ventrículo (Figuras 3 e 4). Hemostático de celulose foi colocado no local do orifício e realizou-se o fechamento hermético da dura-máter, após irrigação do ventrículo com solução Ringer simples.

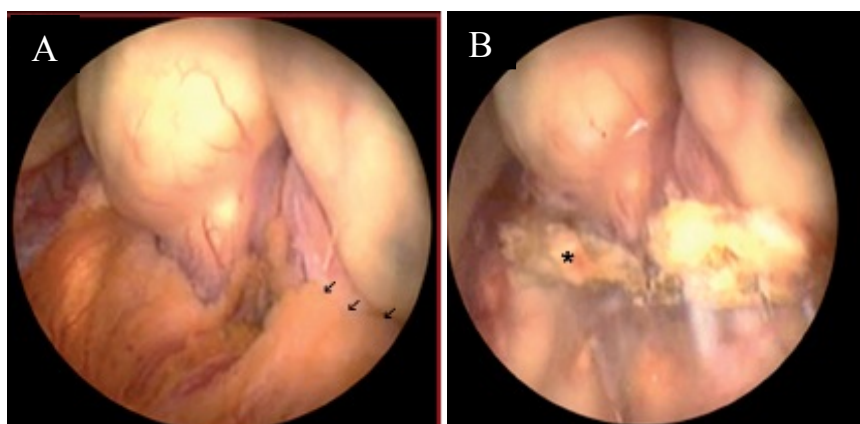


FIGURA 3 – Vista endoscópica em paciente com hidranencefalia.

A – Note as duas massas talâmicas ovóides e o plexo coriódio exuberante aderido ao tálamo (setas). B – aparência do plexo coróide após cauterização (asterisco).

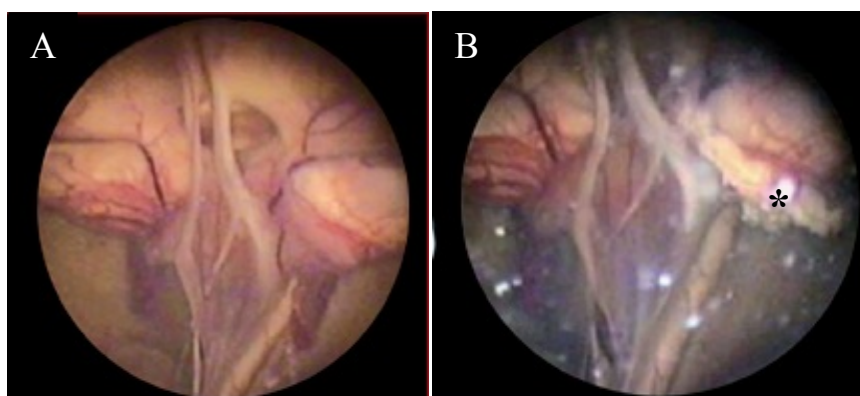


FIGURA 4 – Vista endoscópica em paciente com hidrocefalia extrema. A – Note a grande cavidade ventricular e ausência de septo pelúcido. B – vista endoscópica após cauterização do plexo coriódio direito (asterisco).

4.3. Coleta de dados.

Os dados foram coletados prospectivamente. O registro inicial das crianças incluía história gestacional: idade gestacional, histórico de infecção durante a gestação, consangüinidade dos pais, idade materna, acompanhamento pré-natal, US pré-natal, anomalias associadas; os dados de cada paciente incluíam sexo, peso, altura, PC ao nascimento; os dados operatórios incluíram o tempo de operação, complicações cirúrgicas, número de dias de hospitalização e custo da internação.

Os custos foram calculados com base no registro hospitalar de cada paciente. Foram computados os custos com medicamentos, taxa diária da enfermaria, materiais usados no procedimento cirúrgico e no bloco cirúrgico, preço do serviço da anestesiologia e da neurocirurgia.

O acompanhamento do perímetro cefálico foi realizado no primeiro mês após o procedimento cirúrgico e a cada três meses durante, no mínimo, nove meses.

O teste Mann-Whitney foi usado para avaliar as características dos grupos, como idade gestacional, idade à época do procedimento cirúrgico e resultados, como tempo do procedimento cirúrgico, custos e tempo de hospitalização. O teste exato de Fisher foi usado para analisar estatisticamente as diferenças entre os dois grupos com relação à distribuição por sexo e progressão do perímetro cefálico.

5. RESULTADOS

5.1. Características dos grupos

A partir de outubro de 2006 até março de 2008, foram admitidos 17 pacientes com hidranencefalia ou hidrocefalia extrema. Todos eles atenderam aos critérios de inclusão e participaram do estudo. Três crianças com hidranencefalia possuíam história de consanguinidade.

No grupo CEPC, havia seis pacientes com hidranencefalia e quatro pacientes com hidrocefalia extrema. No grupo DVP, havia quatro pacientes com hidranencefalia e três com hidrocefalia extrema.

Quatro pacientes com hidrocefalia extrema apresentaram sorologia positiva para toxoplasmose (dois pacientes de cada grupo). Nos nove pacientes restantes, não se determinou a etiologia. As características entre os grupos da CEPC e DVP estão detalhadas na tabela 2. A distribuição por sexo, idade gestacional e idade na ocasião do procedimento cirúrgico foram semelhantes nos dois grupos.

TABELA 2 – Características dos grupos da cauterização endoscópica do plexo coriódio e derivação ventrículo peritoneal

	CEPC (n=10)	DVP (n=7)	Valor de p
Sexo (M/F)	3/7	1/6	>0,05
Idade gestacional (semanas)	37 +/- 1,6	36 +/- 2,3	>0,05
Idade ao procedimento (dias)	114 +/- 166	135 +/- 83	>0,05
Duração da cirurgia (min)	47 +/- 4	34 +/- 3	>0,05
Custo por paciente (US\$)	1.414 +/- 537	3.424 +/- 1.418	0,0244
Tempo de hospitalização após procedimento (dias)	3,3 +/- 1,7	3,1 +/- 1,8	>0,05
Hidranencefalia/ Hidrocef extrema	6/4	4/3	>0,05

CEPC, cauterização endoscópica do plexo coriódio; DVP, derivação ventrículo peritoneal, Hidrocef., hidrocefalia

O tempo médio de acompanhamento dos pacientes foi de $10,68 \pm 4,52$ meses (mediana de 10,5 meses, variando de três a dezessete meses). Dos dez pacientes randomizados para o grupo 1 (CEPC), uma criança teve o procedimento endoscópico cancelado em decorrência da cor escura do líquido, que tornou impossível visibilizar o

plexo coriáceo, a despeito da ausência de infecção. Esta criança não desenvolveu complicações resultantes do procedimento endoscópico e prosseguiu para procedimento de DVP.

A CEPC foi possível em nove pacientes; tal procedimento controlou, com sucesso, o PC e os sinais de hipertensão intracraniana em oito destes nove pacientes (88,8%). Um procedimento numa criança com hidranencefalia, paciente 8, provou-se insuficiente, após nove meses, tendo de ser complementado com DVP. Assim, dos dez pacientes aleatoriamente distribuídos no grupo CEPC, oito foram tratados, com sucesso, pelo referido procedimento (80%) e dois foram encaminhados para DVP (Tabela 3).

TABELA 3 – Progressão do perímetro cefálico nos pacientes do grupo CEPC

Paciente número	HI/HE	Cirurgia	PC, cm (percentil)			
			3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
1	HI	42 (>90)	35 (<10)	35 (<10)	36 (<10)	36 (<10)
2	HE	42 (>90)	40 (25-50)	40 (<10)	41 (<10)	41 (<10)
3	HI	40 (75-90)	38 (<10)	38 (<10)	39 (<10)	39 (<10)
4	HE	53 (>90)	52 (>90)	53 (>90)	53 (>90)	53 (>90)
5	HE	53 (>90)	49 (>90)	48 (90)	49 (75-90)	49 (50-75)
6	HI	43 (>90)	41 (25)	42 (10-25)	43 (<10)	
7	HI	42 (90)	41 (25)	41 (<10)	41 (<10)	
8*	HI	45 (>90)	46 (>90)	47 (75)	57 (>90)	
9	HI	42(50-75)	42 (<10)	45 (10-25)	47 (25)	
10**	HE					

CEPC, cauterização endoscópica do plexo coriáceo; PC, perímetro cefálico; HI, hidranencefalia; HE, hidrocefalia extrema.

* paciente foi submetido à DVP nove meses após o procedimento endoscópico

** paciente submetido à DVP, pois não foi possível endoscopia.

Sete crianças foram distribuídas aleatoriamente ao grupo da DVP. Em dois pacientes (28,5%) houve necessidade de novo procedimento de revisão do sistema de derivação durante o acompanhamento (Tabela 4). Destas duas crianças, uma era portadora de hidranencefalia (paciente 17) e outra de hidrocefalia extrema (paciente

15). As duas apresentaram disfunção da derivação duas vezes (em intervalo menor que 30 dias) durante o acompanhamento de nove meses.

Não houve diferença estatística significativa na taxa de sucesso ($p > 0,05$) nos primeiros nove meses entre os pacientes do grupo da CEPC (oito de dez pacientes) e do grupo da DVP (cinco de sete pacientes) (Tabelas 3 e 4). Não houve complicações relacionadas aos procedimentos.

TABELA 4 – Progressão do perímetro cefálico nos pacientes do grupo DVP

Paciente número	HI/HE	Cirurgia	Perímetro cefálico, cm (percentil)			
			3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
11	HI	56 (>90)	53 (>90)	54 (>90)	54 (>90)	55 (>90)
12	HI	41 (25-50)	40 (<10)	40 (<10)	41 (<10)	42 (<10)
13	HI	58 (>90)	45 (90)	46 (50-75)	47 (50-75)	47 (25-50)
14	HE	53 (>90)	50 (>90)	50 (90)	50 (90)	
15*	HE	54 (>90)	58 (>90)			
16	HE	42 (25)	39 (<10)	39 (<10)	40 (<10)	
17*	HI	38 (50-75)	37 (<10)	38 (<10)	38 (<10)	40 (<10)

DVP, derivação ventrículo peritoneal; HI, hidranencefalia; HE, hidrocefalia extrema

* Pacientes que foram submetidos a revisão de DVP

5.2. Utilização de recursos e custos

A duração média “pele a pele” foi de 47 minutos (variação: 38-52 minutos) para o procedimento endoscópico e 34 minutos (variação: 30-42 minutos) para a DVP ($p = 0,627$). O tempo médio de hospitalização após procedimento foi similar para os dois grupos: 3,3 dias para CEPC e 3,1 dias para DVP ($p = 0,957$) (Tabela 2). Houve quatro reinternações no grupo DVP para revisão do sistema de DVP e uma reinternação no grupo CEPC que culminou na implantação de DVP (Paciente 8).

O custo médio, por paciente, no grupo 1 (CEPC) foi de US\$ 1.414,00, incluindo os custos das reinternações. O custo médio, por paciente, no grupo 2 (DVP)

foi de US\$ 3.424,00, incluindo os custos de reinternações e revisões das DVPs (P= 0,0244) (Tabela 2).

6. DISCUSSÃO

A hidrocefalia congênita é a segunda malformação mais comum do sistema nervoso central (em primeiro lugar está espinha bífida) e acarreta custo significativo para o sistema de saúde pública chegando à incidência entre 0,5 a 2,5/1000 nascidos vivos (VINTZILEOS; INGARDIA; NOCHIMSON, 1983).

No Brasil, as incidências de hidrocefalia, segundo Salomão (2000), incluindo nativos e natimortos com mais de 500g, variam de 6,2 a 50,3/10.000 nascimentos. Este autor observou aumento na incidência de hidrocefalia no Brasil atribuído à melhoria do acompanhamento pré-natal e do diagnóstico ultrassonográfico. Não há dados, porém, em relação à incidência da hidranencefalia ou hidrocefalia extrema que podem ser consideradas subtipos de hidrocefalia.

O tratamento padrão para todos os tipos de hidrocefalia, desde a metade do século XX, tem sido a DVP utilizando sistema de cateteres de silicone interposto por válvula. Os baixos índices de mortalidade, tempo cirúrgico reduzido e fácil execução, tornaram este procedimento um dos mais eficazes e realizados na neurocirurgia segundo Aronyk (1993).

A DVP reduz drasticamente a morbidade e a mortalidade na hidrocefalia comum, bem como o rápido crescimento do PC, desconforto e gravidade causados pelo aumento da pressão intracraniana. Há, porém, inconvenientes relacionados à técnica: falha ou entupimento do sistema, migração dos cateteres, infecção do sistema, fístulas liquóricas, hiperdrenagem e rejeição ou alergia ao material empregado (GREENBERG, 2006; SCHRANDER-SRUMPEL, 1998).

Nas crianças com hidranencefalia e hidrocefalia extrema, que exibem mínimo córtex cerebral, ventrículos de tamanho exagerado, delgada tela subcutânea do couro cabeludo e idade de aparecimento precoce, as complicações são mais evidentes e recorrentes (WELLONS, 2002). Destacam-se infecções, fístula liquórica, exposição do sistema de DVP, hiperdrenagem e altas taxas de readmissões para revisões do sistema. Por conseguinte, nessa população é desejável uma alternativa à derivação.

A principal alternativa à DVP no tratamento destes pacientes é abordar o plexo coriódio, seja por plectomia aberta, seja por via endoscópica com cauterização. Há apenas três trabalhos na literatura a respeito de plectomia coroidal para hidranencefalia (não há estudo para hidrocefalia extrema). Albright (1971) relatou a CEPC em três crianças com hidranencefalia com sucesso em duas; Morota e

Fujiyama (2004) realizaram plexectomia aberta também em três crianças com hidranencefalia e o mesmo sucesso em dois casos. A maior série de casos foi publicada por Wellons et al. (2002) que analisaram, retrospectivamente, 13 crianças com hidranencefalia e compararam a plexectomia aberta, realizada em quatro pacientes, com a DVP (nove crianças) e observaram que a taxa de readmissões e reinternações foi menor no grupo da plexectomia.

Tais estudos encorajadores associados aos avanços da neuroendoscopia moderna conduziram para a elaboração do presente projeto. O principal fator na indicação da endoscopia nesta população é o grande sistema ventricular com fácil navegação endoscópica e acesso bilateral ao plexo coriódio e os altos índices de complicações da DVP que podem ocorrer nestes casos. O presente estudo foi o primeiro estudo prospectivo comparativo entre DVP e CEPC para hidranencefalia e hidrocefalia extrema.

No presente estudo, o índice total de sucesso em controlar a hidrocefalia pela CEPC foi de 80% (oito sucessos nos dez pacientes sorteados para este grupo) e não diferiu do índice de sucesso do grupo DVP (cinco sucessos nos sete pacientes sorteados para este grupo). Não houve morbidade ou mortalidade relacionada ao procedimento endoscópico ou DVP.

Nossos resultados de CEPC para hidranencefalia e hidrocefalia extrema foram melhores do que aqueles relatados em estudos do mesmo procedimento para outros tipos de hidrocefalia. Griffith e Jamjoom (1990) realizaram CEPC em 23 crianças com um índice de sucesso de 52% para controlar a hidrocefalia. Pople e Ettles (1995) relataram um índice de sucesso de 35% com CEPC em 104 pacientes com hidrocefalia. Os resultados inferiores nestas duas séries em relação ao nosso estudo poderiam ser explicados pela predeterminação da nossa amostra para hidranencefalia e hidrocefalia extrema. Nestas crianças, a navegação endoscópica é facilitada pela fina camada de tecido cerebral e ausência do septo pelúcido com amplo acesso ao plexo coriódio supratentorial bilateralmente, permitindo maior ressecção de tal estrutura. Além disso, nas crianças com hidranencefalia, a ausência de parênquima cerebral faz com que o plexo coriódio seja a maior fonte de produção de LCR. Com a cauterização de praticamente todo plexo coriódio, o equilíbrio da circulação de LCR pode ser estabelecido com o controle de crescimento do perímetro cefálico.

Warf (2005) utilizou CEPC em associação com terceiro-ventriculostomia endoscópica (TVE) como tratamento primário para todos os tipos de hidrocefalia em

crianças africanas e foram obtidos melhores resultados destas duas técnicas associadas do que TVE isoladamente. Tal estudo obteve taxa de sucesso de 55%, também inferior ao nosso estudo, provavelmente pelo mesmo critério de seleção dos nossos pacientes.

Na hidranencefalia, os limites anatômicos não são tão claros como na hidrocefalia comum e a TVE pode ser tecnicamente difícil. Em nosso estudo, somente com cauterização do plexo coriáceo, obtivemos resultados tão expressivos que seria difícil melhorar o índice de sucesso com adição da TEV.

Os autores Griffith e Jamjoom (1990) e Pople e Ettles (1995) usaram dispositivo para infusão artificial de uma solução eletrolítica em associação com CEPC. Tal infusão artificial era realizada 48h após procedimento endoscópico visando depurar o líquido de proteínas pesadas e evitar danos adicionais ao sistema de absorção. Em nosso estudo, o ventrículo lateral foi simplesmente preenchido com solução Ringer simples ao final do procedimento, para evitar colapso cerebral (nas crianças com hidrocefalia extrema) e nenhuma infusão pós-operatória foi usada. Poder-se-ia supor que infusões pós-operatórias não são necessárias para alcançar índice de sucesso satisfatório na população com hidranencefalia ou hidrocefalia extrema, mas não se sabe se elas contribuem para os indicadores de sucesso no tratamento de outros tipos de hidrocefalia.

Neste estudo, não houve diferença no tempo médio de hospitalização entre os grupos tratados com CEPC ou DVP. O tempo cirúrgico foi ligeiramente mais longo no procedimento endoscópico e houve redução do custo na CEPC porque se evitou uso de prótese. Além disso, mesmo durante período relativamente curto de acompanhamento, o grupo 2 (DVP) se caracterizou por número maior de reinternações, o que contribuiu para a soma total. Por conseguinte, a CEPC pode ser considerada tratamento para hidranencefalia e hidrocefalia extrema de custo mais reduzido, mas também efetivo.

O presente trabalho é o primeiro estudo prospectivo para comparar a CEPC e DVP para tratamento da hidranencefalia e hidrocefalia extrema. Mesmo se tratando de doenças raras, obtivemos amostra considerável e nenhum dos pacientes deixou de participar do estudo. A prática do aborto nos países desenvolvidos nos casos de malformação neurológica grave (como na hidranencefalia e hidrocefalia extrema) faz com que a incidência de crianças com hidranencefalia e hidrocefalia extrema seja extremamente baixa nestes países e, portanto, a literatura internacional nestas duas

populações é escassa e realça a importância do presente estudo em âmbito internacional. Por outro lado, não calculamos, previamente, o tamanho da amostra apropriado para se determinar, com segurança, se a CEPC foi melhor do que DVP.

Assim, nosso trabalho deve ser considerado como ensaio piloto feito de forma aleatória, cujos números são pequenos e limitam a capacidade para se identificarem diferenças estatísticas entre os grupos. Outra grande limitação é o período de acompanhamento relativamente curto, o que pode subestimar a eficácia da CEPC, uma vez que são esperados problemas de longa duração no grupo da DVP com taxas maiores de reinternação e reoperações. O custo referente à manutenção do endoscópio é difícil de determinar, pois se trata de instrumento corriqueiro na prática da neurocirurgia e não há material descartável específico para este tipo de procedimento.

7. CONCLUSÃO

A cauterização endoscópica do plexo coriáceo é alternativa aceitável e com menor custo em relação à derivação ventrículo-peritoneal. Não houve diferença entre as duas técnicas em relação às complicações.

8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALBRIGHT L. Percutaneous choroid plexus coagulation in hydranencephaly. **Childs Brain**,v. 8, n. 2, p.134-137, 1981.

ARONYK K.E., The history and classification of hydrocephalus. **Neurosurg Clin North Am.**,v. 4, p. 599-609, 1993.

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE NORMAS TÉCNICAS. **NBR 10520**: informação e documentação: apresentação de citações em documentos. Rio de Janeiro, 2002.

BRISMAN R, MCMURTRY J.G., RENAUDIN J, HOGAN P.A. Treatment of hydrocephalus. Shunt and choroid plexectomy. **N Y State J Med.**, v.72, n.16, p. 2045-2047, 1972.

BUXTON N, MACARTHUR D, MALLUCCI C, PUNT J, VLOEBERGHES M. Neuroendoscopic third ventriculostomy in patients less than 1 year old. **Pediatr Neurosurg.**, v. 29, n. 2, p. 73-76, 1998.

CAVALCANTI D.P., SALOMÃO M.A., Incidência de hidrocefalia congênita e o papel do diagnóstico pré-natal. **J Pediat.**, v. 79, p. 135-140, 2003.

CHRASTINA J, NOVAK Z, RIHA I. Neuroendoscopy review. **Bratisl Lek Listy.** v. 109, n. 5, p. 198-201, 2008.

COUNTER S.A. Preservation of brainstem neurophysiological function in hydranencephaly. **J Neurol Sci.**,v. 263, n.1-2, p. 198-207, 2007.

CRONE K.R., MANWARING K.H. Neuroendoscopy. In:**Pediatric Neurosurgery: surgery of the Developing Nervous System.** 4th ed. Philadelphia. 2001.

DANDY W.E. Extirpation of the choroid plexus of the lateral ventricle in communicating hydrocephalus. **Ann Surg.**, v. 68, n. 6, p. 569-579, 1918.

DAVIDOFF L.M. Hydrocephalus, and hydrocephalus with meningocele, their treatment by choroid plexectomy. **Surg Clin N Am.**, v. 28, n. 2, p. 416-431, 1948.

de RIBAUPIERRE S, RILLIET B, VERNET O, REGLI L, VILLEMURRE J.G. Third ventriculostomy vs ventriculoperitoneal shunt in pediatric obstructive hydrocephalus: results from a Swiss series and literature review. **Childs Nerv Syst.**, v. 23, n. 5, p. 527-533, 2007.

FELD M., Coagulation of choroid plexus by direct ventriculoscopy in non-obstructive infantile hydrocephalus [in French]. **Neurochirurgie.** v. 3, n. 1, p. 70-79, 1957.

GOODRICH J.T., Neurological surgery in childhood: General and Historical considerations In: **Youmans Neurological Surgery.**, 5th ed. Saunders, Philadelphia. 2004.

GREENBERG M.S. **Handbook of neurosurgery.**, 6th ed. Thieme, New York, 2006.

GRIFFITH H.B., JAMJOOM A.B., The treatment of childhood hydrocephalus by choroid plexus coagulation and artificial cerebrospinal fluid perfusion. **Br J Neurosurg.**, v. 4, n. 2, p. 95-100, 1990.

HADER W.J., STEINBOK P. The value of routine cultures of the cerebrospinal fluid in patients with external ventricular drains. **Neurosurgery**, v. 46, n. 5, p. 1149-1155, 2000.

HASSIN G.B., OLDBERG E., TINSLEY M. Changes in the brain in plexectomised dogs, with comments on the cerebrospinal fluid. **arch neurol psychiatry**, v. 88, p. 1224-1226, 1937.

LAPRAS C., MERTENS P., GUILBURD N., LAPRAS C.J.R., PIALAT J., PATET J.D., Choroid plexectomy for the treatment of chronic infected hydrocephalus. **Childs Nerv Syst.**, v. 4, n. 3, p. 139-143, 1988.

LINUMA K, HANDA I, KOJIMA A, HAYAMIZU S, KARAHASHI M. Hydranencephaly and maximal hydrocephalus: usefulness of electrophysiological studies for their differentiation. **J Child Neurol.**,v. 4, n. 2, p. 114-117, 1989.

McCULLOUGH D.C., A history of the treatment of hydrocephalus. **Concepts Neurosurg.**, v. 3, n.1, p. 10,1990.

MERKER B. Life expectancy in hydranencephaly. **Clin Neurol Neurosurg.**, v. 110, n. 3, p. 213-214, 2008.

MeSH (Medical Subjects Headings), National Library of Medicine, Bethesda Maryland, 2009. Disponível em: < www.nlm.nih.gov/mesh/2009/mbrowser>. Acessado em: 24 de abril de 2010.

MILHORAT T.H. Failure of choroid plexectomy as treatment for hydrocephalus. **Surg Gynecol Obstet.**, v. 139, n. 4, p. 505-508, 1974.

MILHORAT T.H., HAMMOCK M.K., CHIEN T, DAVIS D.A. Normal rate of cerebrospinal fluid formation five years after bilateral choroid plexectomy. Case report. **J Neurosurg.**, v. 44, n. 6, p. 735-739, 1976.

MOROTA N, FUJIYAMA Y. Endoscopic coagulation of choroid plexus as treatment for hydranencephaly: indication and surgical technique. **Childs Nerv Syst.**, v. 20, n. 11-12, p. 816-820, 2004.

POLLAY M., CURL F. Secretion of cerebrospinal fluid by the ventricular ependyma of the rabbit. **Am J Physiol.**, v. 213, n. 4, p. 1031-1038, 1967.

POPLE I.K., ETTLES D., The role of endoscopic choroid plexus coagulation in the management of hydrocephalus. **Neurosurgery**, v. 36, n. 4, p. 698-702, 1995.

PUTNAM T.J., Treatment of hydrocephalus by endoscopic coagulation of choroid plexuses: description of new instrument. **N Engl J Med.**, v. 210, p. 1373-1376, 1934.

ROMERO R, PILU G, JEANTY P, et al: Prenatal diagnosis of congenital anomalies. **New York Appleton and Lange**, p. 52-54, 1988.

SACHS E. Hydrocephalus: analysis of 98 cases. **J Mt Sinai Hosp.**, v. 9, p. 767-791, 1942.

SALOMÃO M. A., Estudo sobre hidrocefalias congênitas em um hospital universitário brasileiro. Dissertação de Mestrado, UNICAMP. Campinas, 2000.

SATO O, BERING E.A. Extra-ventricular formation of cerebrospinal fluid. **No ToShinkei.** v. 19, n. 9, p. 883-885, 1967.

SCARFF J.E. The treatment of nonobstructive (communicating) hydrocephalus by endoscopic cauterization of the choroid plexuses. **J Neurosurg.**, v. 33, n. 1, p. 1-18. 1970.

SCHRANDER-SRUMPEL C, FRYNS J.P., Congenital hydrocephalus: nosology and guidelines for clinical approach and genetic counseling. **Eur J Pediatr.**, v. 157, p. 355-362, 1998.

SUTTON L.N, BRUCE D.A, SCHUT L. Hydranencephaly versus maximal hydrocephalus: an important clinical distinction. **Neurosurgery**, v. 6, n. 1, p. 34-38, 1980.

VAN DEN BERGH R., BEULS E., Plexectomy in the management of hydrocephalus. **Eur Neurol.**, v. 8, n. 5, p. 286-295, 1972.

VINTZILEOS A.M., INGARDIA C.J., NOCHIMSON D.J., Congenital hydrocephalus: a review and protocol for perinatal management. **Obst Gynecol.**, v. 62, p. 539-549, 1983.

VRIES J. An endoscopic technique for third ventriculostomy. **Surg Neurol.** v. 9, p.165–168, 1978.

WANG K.W., CHANG W.N., SHIH T.Y., et al. Infection of cerebrospinal fluid shunts: causative pathogens, clinical features and outcomes. **Jpn J Infect Dis.**, v. 57, n. 2, p. 44-48, 2004.

WARF B.C. Comparison of endoscopic third ventriculostomy alone and combined with choroid plexus cauterization in infants younger than 1 year of age: a prospective study in 550 African children. **J Neurosurg.**, v. 103, n. 6, p. 475-481, 2005.

WARF B.C. Neuroendoscopic management of hydrocephalus in African children. Results from 1000 ventriculoscopic procedures. **Childs Nerv Syst.**, v. 21, p. 507, 2005.

WELLONS J.C., TUBBS R.S., LEVEQUE J.C., BLOUNT J.P., OAKES W.J. Choroid plexectomy reduces neurosurgical intervention in patients with hydranencephaly. **Pediatr Neurosurg.**, v. 36, n. 3, p. 148-152, 2002.

WU Y, GREEN N.L., WRENSCH M.R., ZHAO S, GUPTA N. Ventriculoperitoneal shunt complications in California: 1990 to 2000. **Neurosurgery.**, v. 61, n. 3, p. 557-563, 2007.

9. APÊNDICE A

Aprovação no Comitê de Ética e Pesquisa da UFMG

Andamento do projeto - CAAE - 0492.0.203.000-08				
Título do Projeto de Pesquisa				
Cauterização endoscópica do plexo coriôide na hidranencefalia e hidrocefalia extrema.				
Situação	Data Inicial no CEP	Data Final no CEP	Data Inicial na CONEP	Data Final na CONEP
Aprovado no CEP	09/10/2008 15:30:39	18/11/2008 16:58:34		
Descrição	Data	Documento	Nº do Doc	Origem
3 - Protocolo Pendente no CEP	07/11/2008 10:46:28	Folha de Rosto	492/08	CEP
4 - Protocolo Aprovado no CEP	18/11/2008 16:58:32	Folha de Rosto	492/08	CEP
1 - Envio da Folha de Rosto pela Internet	05/10/2008 13:29:03	Folha de Rosto	FR223036	Pesquisador
2 - Recebimento de Protocolo pelo CEP (Check-List)	09/10/2008 15:30:41	Folha de Rosto	0492.0.203.000-08	CEP

10. APÊNDICE B

Publicação em revista internacional – Neurosurgery – Março 2010

CLINICAL STUDIES

Endoscopic Choroid Plexus Cauterization Versus Ventriculoperitoneal Shunt for Hydranencephaly and Near Hydranencephaly: A Prospective Study

José Augusto Malheiros, MD

Division of Neurosurgery,
Hospital das Clínicas,
Federal University of Minas Gerais,
Belo Horizonte, Brazil

Felipe Padovani Trivelato, MD

Division of Neurosurgery,
Hospital das Clínicas,
Federal University of Minas Gerais,
Belo Horizonte, Brazil

Marcelo Magaldi Oliveira, PhD

Division of Neurosurgery,
Hospital das Clínicas,
Federal University of Minas Gerais,
Belo Horizonte, Brazil

Sebastião Gusmão, PhD

Division of Neurosurgery,
Hospital das Clínicas,
Federal University of Minas Gerais,
Belo Horizonte, Brazil

David Douglas Cochrane, MD, FRCS

Division of Pediatric Neurosurgery,
Department of Pediatric Surgery,
British Columbia Children's Hospital,
Vancouver, Canada

Paul Steinbok, MBBS

Division of Pediatric Neurosurgery,
Department of Pediatric Surgery,
British Columbia Children's Hospital,
Vancouver, Canada

Reprint requests:

Felipe Padovani Trivelato, MD,
Rua Desembargador Jorge Fontana, 214,
Apt.: 701, CEP: 30320-670,
Belvedere, Belo Horizonte,
Minas Gerais, Brazil.
E-mail: felipepadovani@yahoo.com.br

Received, November 28, 2008.

Accepted, September 25, 2009.

Copyright © 2010 by the
Congress of Neurological Surgeons

OBJECTIVE: To prospectively evaluate the results of endoscopic choroid plexus cauterization (ECPC) and ventriculoperitoneal shunts (VPSs) in infants with hydranencephaly or near hydranencephaly.

METHODS: We prospectively collected clinical data from all untreated hydranencephalic and near hydranencephalic children from October 2006 to March 2008. All patients treated were randomly divided into 2 groups, ECPC or VPS, and submitted to either endoscopic choroid plexus cauterization or ventriculoperitoneal shunt placement.

RESULTS: Seventeen patients were entered into the study. ECPC was completed in 9 patients; the procedure successfully controlled excessive head circumference and signs of increased intracranial pressure in 8 of these patients (88.8%). One endoscopic procedure in a hydranencephalic child failed after 7 months, resulting in VPS placement. Thus, of the 10 patients randomized to ECPC, 8 were treated successfully by ECPC (80%), and 2 went on to have a VPS. There were no complications related to this method of treatment. Seven children were randomized to the VPS group; and of these, 2 patients (28.5%) required shunt revisions during follow-up. There were no complications related to shunt placement. There was no difference in the success rate between patients randomized to ECPC and VPS, but the ECPC was more economical.

CONCLUSION: ECPC is an acceptable alternative to VPS for treatment of hydranencephaly and near hydranencephaly. It is a single, definitive, safe, effective, and economical treatment that may avoid the complications of shunting.

KEY WORDS: Choroid plexus, Hydranencephaly, Neuroendoscopy, Plexectomy, Ventriculoperitoneal shunt

Neurosurgery 66:459-464, 2010

DOI: 10.1227/01.NEU.0000365264.99133.CA

www.neurosurgery-online.com

Hydranencephaly and near hydranencephaly are 2 different types of hydrocephalus that share a single main feature: the extremely large size of the ventricular system. Both conditions demand prompt treatment as soon as evidence of increased intracranial pressure appears or excessive head growth develops.¹⁻⁵ Standard management has been cerebrospinal fluid (CSF) diversion using a ventriculoperitoneal shunt (VPS), which attempts to slow rapid head growth as well as relieve patient discomfort from increased intracranial pressure.

ABBREVIATIONS: CSF, cerebrospinal fluid; ECPC, endoscopic choroid plexus cauterization; ETV, endoscopic third ventriculostomy; HC, head circumference; VPS, ventriculoperitoneal shunt

There is no doubt that ventriculoperitoneal shunting dramatically reduces the morbidity and mortality of hydrocephalus, but shunts have been associated with many complications, especially in patients with hydranencephaly or near hydranencephaly. These include infection, CSF leak attributable to minimal or no brain mantle at the shunt insertion site, shunt dysfunction, over-drainage, and skin breakdown over the shunt system.^{5,6} Multiple shunt changes are the rule, with 14% of shunts failing within the first month and 20% to 50% failing within the first year in the general hydrocephalus population.^{6,7}

These problems with VPSs have encouraged the use of alternative strategies for hydrocephalus treatment in an attempt to avoid shunt placement. The concept of hydrocephalus control by choroid plexus destruction was developed early in

the past century. Initially, choroid plexus destruction was achieved through open resection⁸⁻¹³ with rudimentary endoscopes.^{14,15} With the advent of modern microneurosurgical techniques and better endoscopic technology,^{1-5,16-20} choroid plexus destruction has recently gained attention. The purpose of this study was to prospectively evaluate endoscopic choroid plexus cauterization (ECPC) and ventriculoperitoneal shunting in infants with hydranencephaly or near hydranencephaly, focusing on the feasibility, reinterventions, costs, complications, and readmissions.

PATIENTS AND METHODS

All hydranencephalic and near hydranencephalic children admitted to Hospital das Clínicas of Federal University of Minas Gerais, Brazil, from October 2006 to March 2008, were randomly divided into 2 groups and randomized to either ECPC (group 1) or ventriculoperitoneal shunting (group 2). Randomization was performed using a simple lottery based on hospital admission numbers, such that even numbers were assigned for ECPC and odd numbers for ventriculoperitoneal shunting. This study was approved by the ethics board of the Federal University of Minas Gerais.

Primary End Point

The primary outcome of the study was failure of the operation, requiring a VPS for the ECPC group or shunt revision for the VPS placement group. Failure end points resulting in an additional operation included the following: (1) failure to control head circumference (HC) (when HC

did not return to the normal growth curve); (2) bulging fontanel associated with signs or symptoms of increased intracranial pressure; and/or (3) CSF infection (Table 1).

Inclusion Criteria

The inclusion criteria to participate in this study were: (1) hydranencephaly or near hydranencephaly demonstrated with a standard computed tomographic scan and electroencephalography, (2) no previous treatment, (3) HC greater than the 98th percentile for age and/or symptoms of increased intracranial pressure, (4) no contraindications for surgery, (5) no other pathology that could interfere with the surgery, such as infection or clinical instability, and (6) consent of parents or guardians. Hydranencephaly on computed tomography was defined as total lack of brain tissue perfused by carotid arteries bilaterally, whereas near hydranencephaly was defined as enlarged ventricular system with a unique lateral ventricle and minimal supratentorial brain tissue.

Ventriculoperitoneal Shunting Procedure

VPS placement was performed in standard fashion, through a parieto-occipital burr hole, with medium-low-pressure Codman Hakim valves (Codman/Johnson & Johnson, Raynham, MA) using no antibiotic-impregnated catheters. Intravenous antibiotic prophylaxis with cephalosporin, used for 24 hours, was initiated at the time of anesthesia.

ECPC Procedure

ECPC was performed under general anesthesia with a 24-hour regimen of cephalosporin prophylaxis initiated at the time of anesthesia (Figs. 1 and 2). Patients were placed in the supine position with the head resting neutrally on a horseshoe headrest. An approximately 3-cm semicircular skin

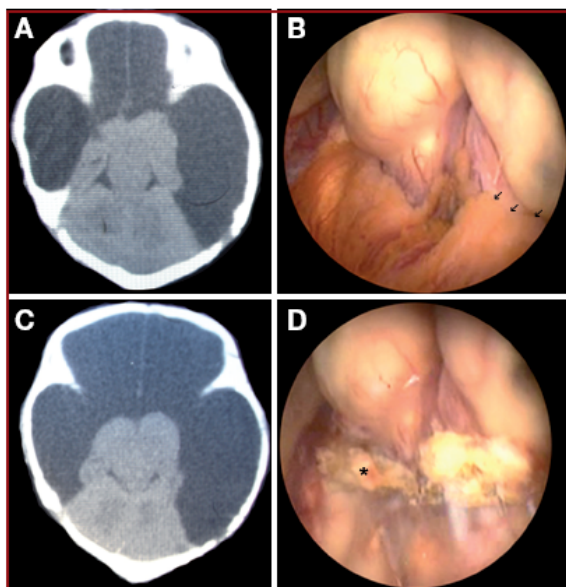


FIGURE 1. A and B, computed tomographic (CT) scans in a child with hydranencephaly. Note absence of supratentorial structures. The diencephalon and brainstem have normal anatomic aspects. C, endoscopic view in the same child before choroid plexus cauterization. The choroids plexus overlies the diencephalon (arrows). D, endoscopic view after choroid plexus cauterization. Note choroid plexus shrinkage (asterisk).

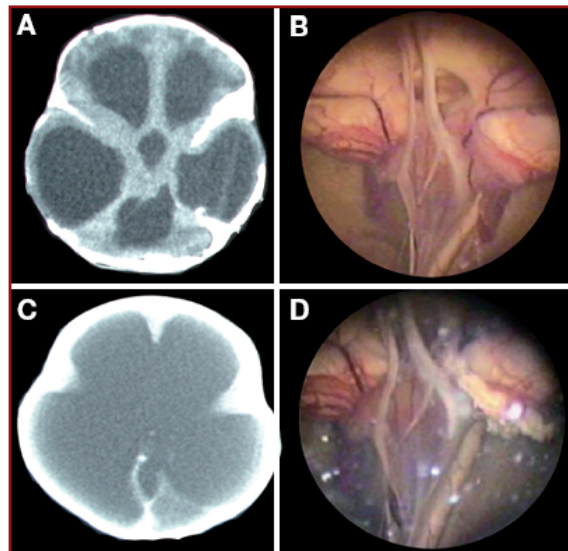


FIGURE 2. A and B, CT scans of a child with near hydranencephaly. There is a small layer of cortex. C, endoscopic view in the same child before choroid plexus cauterization. D, endoscopic view after right choroid plexus cauterization. The choroid plexus on the left side is still not cauterized.

TABLE 1. Criteria for the Diagnosis of Cerebrospinal Fluid Infection^a

At least 1 of the following parameters of bacterial inflammation of CSF:

- Leukocyte count $>0.25 \times 10^9/L$ with predominant polymorphonuclear cells;
- Glucose ratio (CSF glucose/serum glucose) of <0.4 ;
- A CSF glucose value of <50 mg/dL if no simultaneous blood glucose is observed;
- Plus 1 clinical feature of infection: new fever ($>38.5^\circ C$), peripheral leukocytosis, or neurologic deterioration

^a Adapted from Hader and Steinbok²⁹ and Wang et al.³⁰ CSF, cerebrospinal fluid.

incision was made on the right coronal suture in the midpupillary line. The pericranium was cut along that incision, and a standard burr hole was placed. The underlying dura was opened, and a 0-degree rigid endoscope with an outer diameter of 4 mm (Karl Storz, Tuttlingen, Germany) was introduced into the ventricular system with constant irrigation with simple Ringer's solution. Because the septum pellucidum was absent, the choroid plexus was identified in both lateral ventricles. With the use of a monopolar electrocautery through a working channel in the endoscope, the choroid plexus in the lateral ventricles was cauterized until it penetrated the third ventricle. Gelatin foam was placed at the burr hole site, and a standard layered closure was performed after the ventricle was filled with Ringer's solution.

Data Collection

All data were collected prospectively. Preoperative data included gestational age, sex, infection history, consanguinity, prenatal diagnosis, birth HC, associated anomalies, and preoperative HC. Operative data included operative time, medical supplies used, number of days of hospitalization, and surgical complications.

Costs were calculated by accessing each patient's hospital record. Costs for medications, infirmity daily rate, materials used in surgery and in the operating room, and anesthesia and neurosurgery fees were computed for each group.

Statistical Analysis

Fisher's exact test was used to analyze statistical differences between the 2 groups with respect to the primary end point, namely failure of the operation requiring a second operation, and sex distribution. The Mann-Whitney test was used to analyze characteristics of the groups (gestational age, age at surgery) and secondary outcomes (time of surgery, costs, hospitalization time).

RESULTS

Group Characteristics

Seventeen patients were admitted to our institution with hydranencephaly or near hydranencephaly from October 2006 to March 2008. All of them met the treatment inclusion criteria and were entered into the study. All patients, except one, with toxoplasmosis-related near hydranencephaly, had the diagnosis made before

birth. Three hydranencephalic patients had a consanguinity history, and 4 near hydranencephalic patients had positive serology for toxoplasmosis (2 patients in each group). Etiology could not be determined in the remaining 9 patients.

The characteristics of the ECPC and VPS groups are detailed in Table 2. The sex distribution, gestational age at birth, and age at surgery were similar between the 2 groups.

Primary Outcome

Follow-up information was available at a mean of 10.68 ± 4.52 months (median, 10.5 months; range, 3–17 months). Of the 10 patients randomized to ECPC (group 1), 1 child had the endoscopic procedure aborted because of rather dark CSF, which made visualization of the choroid plexus impossible despite the absence of infection. This child developed no complications from the endoscopic procedure and went on to have VPS placement. ECPC was completed in 9 patients; the procedure successfully controlled excessive HC and signs of increased intracranial pressure in 8 of these patients (88.8%). One endoscopic procedure in a hydranencephalic child (patient 8) failed after 7 months, resulting in VPS placement. Thus, of the 10 patients randomized to ECPC, 8 were treated successfully by ECPC (80%), and 2 went on to have placement of a VPS (Table 3).

Seven children were randomized to the VPS group, and of these, 2 patients (28.5%) required shunt revisions during follow-up (Table 4). One hydranencephalic child (patient 16) and 1 near hydranencephalic child (patient 14) had shunt dysfunction twice on follow-up, which required revisions and represented 28.5% of shunted patients. There was no difference in the success rate between patients randomized to ECPC (8 of 10 patients) and ventriculoperitoneal shunting (5 of 7 patients) ($P > .05$) (Tables 3 and 4). Apart from the need for a second operation, there were no complications related to either ECPC or ventriculoperitoneal shunting.

Resource Utilization and Costs

The mean skin-to-skin duration was 47 minutes (range, 38–52 minutes) for the endoscopic procedure and 34 minutes (range, 30–42 minutes) for VPS placement ($P = .627$). The mean hospi-

TABLE 2. Characteristics of the Endoscopic Choroid Plexus Coagulation and Ventriculoperitoneal Shunt Groups^a

	ECPC (n = 10)	VPS (n = 7)	P Value
Sex (M/F)	3/7	1/6	
Gestational age (mo)	37 ± 1.6	36 ± 2.3	
Age at surgery (d)	114 ± 166	135 ± 83	
Time of surgery (min)	47 ± 4	34 ± 3	
Costs per patient (US\$)	1414 ± 537	3424 ± 1418	.0244
Hospitalization time (d)	3.3 ± 1.7	3.1 ± 1.8	

^a ECPC, endoscopic choroid plexus coagulation; VPS, ventriculoperitoneal shunt.

TABLE 3. Head Circumference Progression in Endoscopic Choroid Plexus Coagulation Group^a

Patient No.	HC, cm (percentile)				
	Surgery	3 mo	6 mo	9 mo	12 mo
1	42 (>90)	35 (<10)	35 (<10)	36 (<10)	36 (<10)
2	42 (>90)	40 (25–50)	40 (<10)	41 (<10)	41 (<10)
3	40 (75–90)	38 (<10)	38 (<10)	39 (<10)	39 (<10)
4	53 (>90)	52 (>90)	52 (>90)	53 (>90)	53 (>90)
5	53 (>90)	49 (>90)	48 (90)	49 (75–90)	49 (50–75)
6	43 (>90)	41 (25)	42 (10–25)	43 (<10)	
7	42 (90)	41 (25)	41 (<10)	41 (<10)	
8 ^b	45 (>90)	46 (>90)	47 (75)	57 (>90)	
9	42 (50–75)	42 (<10)	45 (10–25)	47 (25)	
10 ^c					

^a HC, head circumference.

^b Patient underwent ventriculoperitoneal shunt placement 9 months after endoscopic choroid plexus coagulation.

^c Patient underwent ventriculoperitoneal shunt placement; endoscopic procedure was not possible.

TABLE 4. Head Circumference Progression in Ventriculoperitoneal Shunt Group^a

Patient No.	HC, cm (percentile)				
	Surgery	3 mo	6 mo	9 mo	12 mo
11	56 (>90)	53 (>90)	54 (>90)	54 (>90)	55 (>90)
12	41 (25–50)	40 (<10)	40 (<10)	41 (<10)	42 (<10)
13	58 (>90)	45 (90)	46 (50–75)	47 (50–75)	47 (25–50)
14	53 (>90)	50 (>90)	50 (90)		
15 ^b	54 (>90)	58 (>90)			
16	42 (25)	39 (<10)	39 (<10)		
17 ^b	38 (50–75)	37 (<10)	38 (<10)	38 (<10)	40 (<10)

^a HC, head circumference.

^b Patient underwent shunt revision.

talization time was similar for the 2 groups: 3.3 days for the ECPC group and 3.1 days for the VPS group ($P = .957$) (Table 2). There were 4 readmissions in the VPS group for VPS revisions and 1 readmission in the ECPC group (VPS placement in patient 8).

The mean cost per patient in group 1 (ECPC) was \$1414, including the costs of readmissions and VPS placement in case of failure. The mean cost per patient in group 2 (VPS) was \$3424, including the cost of readmission and VPS exchanges ($P = .0244$) (Table 2).

DISCUSSION

Congenital hydrocephalus is the second most common congenital brain malformation after spina bifida, and it results in a significant cost to the health care system.⁷ However, there is no infor-

mation about hydrocephalus statistics in Brazil. Hydrocephalus can be broadly defined as a disturbance of formation, flow, or absorption of CSF that leads to an increase in volume occupied by this fluid in the central nervous system. In the beginning of the 20th century, it was believed that the production of the CSF was restricted to the choroid plexus, and frequent choroid plexus destruction was carried out in an attempt to control CSF production and resolve hydrocephalus.^{6,9,14,15,21,22} Choroid plexectomy turned out to be unreliable as hydrocephalus treatment, and this resulted in a reappraisal of the physiologic basis of this surgery. Hassin et al²³ initially postulated an extrachoroidal source of CSF, and, thereafter, many studies demonstrated that the majority of CSF is formed at the level of the ependyma. This explains the limited therapeutic value of choroid plexectomy.^{12,24,25} However, all of these scientific studies were done in animals with no pathologic disturbance of CSF equilibrium, which is observed in hydrocephalus, and certainly with no substrate resembling hydranencephaly, in which there is an abnormal ventricular system.

Hydranencephaly is a rare postneuration central nervous system malformation defined as total or partial lack of cerebral hemispheres, intact cranium and meninges, and, typically, an enlarged cranial vault filled with CSF.^{2–5,26} It may be caused by vascular occlusions, infections, genetic factors, and/or environmental exposure to toxic substances. Generally, there is visual impairment, lack of growth, deafness, spastic quadriplegia, marked intellectual deficit, and progressive macrocephaly. Prognosis is very poor, and usually children die before age 1 year.^{2–4,23,26}

Extreme hydrocephalus or near hydranencephaly shares some of these clinical characteristics. Sutton et al⁴ believe that the former pattern of only minimal occipital brain and absent electroencephalographic activity defines true hydranencephaly, whereas the presence of small amounts of frontal brain tissue associated with electroencephalographic activity seems to represent maximal hydrocephalus, which has a better outcome when treatment is established.

In both hydranencephaly and near hydranencephaly (maximal hydrocephalus), the main characteristic is the massive size of the lateral ventricular system. Both conditions demand prompt treatment as soon as symptoms and/or signs of increased intracranial pressure appear, which are usually associated with excessive head growth.^{1–5} Treatment traditionally has been CSF diversion using a VPS in an attempt to slow rapid head growth as well as to relieve patient discomfort from raised intracranial pressure. VPS dramatically reduces the morbidity and mortality of hydrocephalus, but it carries many complications, especially in hydranencephalic children, who have minimal cerebral mantle, massive ventricles, and thinned skin over the scalp. These factors predispose the infant to infection, CSF leak, skin breakdown over the shunt system, and overdrainage, which may result in intracranial hematoma.^{5,6} Hence, in this population, an alternative to shunting is desirable.

In the past 2 decades, the use of choroid plexus obliteration or coagulation for hydranencephaly and near hydranencephaly has been re-evaluated. Advancements in neuroendoscopy have facilitated knowledge of ECPC and have minimized surgery. In small case series, choroid plexus coagulation or choroid plexectomy has

been successful in the treatment of hydranencephaly.^{1,5} In the present randomized study, the overall success rate in controlling hydrocephalus by ECPC was 80% using an intent-to-treat analysis (8 successes in the 10 patients randomized to this arm). The success rate did not differ from that in the VPS group. There was no morbidity or mortality related to the endoscopic procedure. The results of ECPC in this series seem to be better than those reported in studies of the same procedure for other types of hydrocephalus. Pople and Ettles²⁰ reported a 35% rate of success with ECPC in 104 patients with hydrocephalus. Griffith and Jamjoom⁶ carried out ECPC in 23 hydrocephalic children, with a 52% success rate in controlling hydrocephalus. The inferior results of both prior analyses compared with the current analysis could be related to the fact that the endoscopic procedure in hydranencephalic and near hydranencephalic children is made easy because of minimal brain tissue and lack of a septum pellucidum, such that it is easy to access the choroid plexus bilaterally. Furthermore, in these children, the lack of cerebral parenchyma makes the choroid plexus the major source CSF production. With the cauterization of almost all of the plexus, the equilibrium of CSF circulation may be established with control of head growth.

In infants in Africa, ECPC has been used in association with endoscopic third ventriculostomy (ETV) as primary treatment for of all types of hydrocephalus, and better results were achieved than expected with ETV or ECPC alone.^{27,28} In hydranencephaly, the anatomic landmarks are not as clear as in hydrocephalus, and ETV may be particularly difficult from a technical standpoint. In this analysis, with only choroid plexus cauterization, the results were so good that it would be difficult to expect any better results with the addition of ETV.

In association with ECPC, Griffith and Jamjoom⁶ and Pople and Ettles²⁰ used an artificial CSF perfusion device postoperatively for at least 48 hours to cleanse the CSF of high-load protein and avoid additional damage to the absorption system. However, in our analysis, the lateral ventricle was simply filled with Ringer's lactate at the end of the procedure to avoid cerebral collapse, mainly in the near hydranencephalic children, and no postoperative infusion was used. It would appear that postoperative infusions are not necessary to achieve a high success rate in the hydranencephalic and near hydranencephalic population, but whether or not they add to the success rate in treating other types of hydrocephalus is not known.

One issue with the introduction of new therapies is the utilization of resources. In this analysis, there was no difference in the mean hospitalization time between the groups treated with ECPC and VPS, the surgical times were only slightly longer with ECPC, and there were reduced costs with ECPC because it avoided the cost of the VPS device. Furthermore, even during a relatively short follow-up period, the VPS group was characterized by a larger number of readmissions, which added to the overall costs. Hence, ECPC may be a cost-effective treatment for hydranencephaly and near hydranencephaly.

The major strength of this study is that it is the first randomized prospective study to compare ECPC and ventriculoperitoneal

shunting for treatment of hydranencephaly and near hydranencephaly. For a relatively rare condition, a significant number of patients was accrued, and no eligible patients were lost to the study. On the other hand, no attempt was made to calculate an appropriate sample size to determine with adequate power whether or not ECPC was better than ventriculoperitoneal shunting. Thus, our data should be considered as a pilot randomized trial. Furthermore, the numbers are small, and this limits the ability to identify outcome differences between the ECPC and VPS groups. The other major limitation is that the follow-up period is relatively short, which may underestimate the efficacy of ECPC, since one might expect more long-term problems requiring further operations in the shunted group.

CONCLUSIONS

ECPC appears to be an acceptable, and perhaps preferable, alternative to ventriculoperitoneal shunting for treatment of hydranencephaly and near hydranencephaly. It is a single, definitive, safe, effective, and economical treatment, which has the potential benefit of avoiding the known complications associated with shunting. A more rigidly conducted randomized controlled trial with a predetermined appropriate sample size, a larger group of patients, and longer-term follow-up are required to provide stronger conclusions on the superiority of ECPC.

Disclosure

The authors have no personal financial or institutional interest in any of the drugs, materials, or devices described in this article.

REFERENCES

- Albright L. Percutaneous choroid plexus coagulation in hydranencephaly. *Childs Brain*. 1981;8(2):134-137.
- Counter SA. Preservation of brainstem neurophysiological function in hydranencephaly. *J Neurol Sci*. 2007;263(1-2):198-207.
- Iinuma K, Handa I, Kojima A, Hayamizu S, Karahashi M. Hydranencephaly and maximal hydrocephalus: usefulness of electrophysiological studies for their differentiation. *J Child Neurol*. 1989;4(2):114-117.
- Sutton LN, Bruce DA, Schut L. Hydranencephaly versus maximal hydrocephalus: an important clinical distinction. *Neurosurgery*. 1980;6(1):34-38.
- Wellons JC 3rd, Tubbs RS, Leveque JC, Blount JP, Oakes WJ. Choroid plexectomy reduces neurosurgical intervention in patients with hydranencephaly. *Pediatr Neurosurg*. 2002;36(3):148-152.
- Griffith HB, Jamjoom AB. The treatment of childhood hydrocephalus by choroid plexus coagulation and artificial cerebrospinal fluid perfusion. *Br J Neurosurg*. 1990;4(2):95-100.
- Wu Y, Green NL, Wrensch MR, Zhao S, Gupta N. Ventriculoperitoneal shunt complications in California: 1990 to 2000. *Neurosurgery*. 2007;61(3):557-563.
- Brisman R, McMurtry JG, Renaudin J, Hogan PA. Treatment of hydrocephalus. Shunt and choroid plexectomy. *NY State J Med*. 1972;72(16):2045-2047.
- Dandy WE. Extirpation of the choroid plexus of the lateral ventricle in communicating hydrocephalus. *Ann Surg*. 1918;68(6):569-579.
- Davidoff LM. Hydrocephalus, and hydrocephalus with meningocele, their treatment by choroid plexectomy. *Surg Clin N Am*. 1948;28(2):416-431.
- Milhorat TH. Failure of choroid plexectomy as treatment for hydrocephalus. *Surg Gynecol Obstet*. 1974;139(4):505-508.
- Milhorat TH, Hammock MK, Chien T, Davis DA. Normal rate of cerebrospinal fluid formation five years after bilateral choroid plexectomy. Case report. *J Neurosurg*. 1976;44(6):735-739.
- Sachs E. Hydrocephalus: analysis of 98 cases. *J Mt Sinai Hosp*. 1942;9:767-791.

