

Hidrocefalia e hidranencefalia na pediatria: Uma visão abrangente e análise dos desafios médico-sociais

Hydrocephalus and hydranencephaly in pediatrics: A comprehensive view and analysis of medico-social challenges

Hidrocefalia e hidranencefalia en pediatría: Visión integral y análisis de los desafíos médico-sociales

Recebido: 24/11/2024 | Revisado: 04/12/2024 | Aceitado: 05/12/2024 | Publicado: 08/12/2024

José Ignacio Aiquel Bellolio

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6767-753X>

Universidade do Contestado, Brasil

E-mail: jose.bellolio@aluno.unc.br

Águida Vita de Souza Diogo

ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-9590-9557>

Universidade do Contestado, Brasil

E-mail: aguida.souza@professor.unc.br

José Miguel Aiquel Bellolio

ORCID: <https://orcid.org/0009-0003-7078-6280>

Universidade do Contestado, Brasil

E-mail: miguelaiquel@hotmail.com

Thalia Gomes do Vale Buonaccorso

ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-9155-2300>

Universidade do Contestado, Brasil

E-mail: thalia.buonaccorso@aluno.unc.br

Felipe Rafaeli Cordova

ORCID: <https://orcid.org/0009-0005-9269-3362>

Universidade do Contestado, Brasil

E-mail: felipe.cordova@aluno.unc.br

Ana Laura Chiodi Costa

ORCID: <https://orcid.org/0009-0003-6017-140X>

Universidade do Contestado, Brasil

E-mail: ana.chiodi@aluno.unc.br

Resumo

Introdução: A hidrocefalia e a hidranencefalia são condições neurológicas graves caracterizadas pelo acúmulo de líquido cefalorraquidiano e destruição dos hemisférios cerebrais respectivamente. Enquanto a hidrocefalia oferece possibilidade de intervenção cirúrgica e melhora na qualidade de vida, a hidranencefalia geralmente se traduz em cuidados paliativos, sem perspectivas realistas de recuperação, levantando importantes questões éticas e sociais no manejo dessas condições. **Objetivo:** O objetivo deste artigo é apresentar uma análise das características clínicas, etiológicas, diagnóstico, tratamento e prognóstico dessas condições, destacando a importância de uma abordagem humanizada. **Metodologia:** A metodologia utilizada foi uma revisão bibliográfica integrativa, com leitura, seleção, avaliação e análise de 37 artigos coletados entre fevereiro e junho de 2024. **Resultados e discussões:** Desde a descrição de Hipócrates, a evolução da compreensão e tratamento destas patologias é vital no desenvolvimento e função cerebral. As anomalias no fluxo do líquido cefalorraquidiano, requerem uma intervenção cirúrgica. Questões éticas e decisões complexas marcam seu tratamento, especialmente em casos graves. Os resultados esperados incluem fornecer informações valiosas para profissionais de saúde, pacientes e familiares, auxiliando na tomada de decisões e na promoção de melhores resultados clínicos e qualidade de vida, além de abordar questões éticas e sociais relevantes, enfatizando a importância da compaixão e do suporte emocional. **Conclusão:** As decisões de tratamento devem considerar aspectos clínicos, éticos e preferências familiares, requerendo uma abordagem multidisciplinar para apoiar pacientes e famílias, aliviando o sofrimento e a carga social envolvida.

Palavras-chave: Neurocirurgia; Neurologia; Shunt; Derivação.

Abstract

Introduction: Hydrocephalus and hydranencephaly are severe neurological conditions characterized by the accumulation of cerebrospinal fluid and the destruction of cerebral hemispheres, respectively. While hydrocephalus allows for surgical intervention and improved quality of life, hydranencephaly typically requires palliative care with

no realistic prospects of recovery, raising significant ethical and social issues in managing these conditions. Objective: This article aims to analyze the clinical features, etiology, diagnosis, treatment, and prognosis of these conditions, emphasizing the importance of a humanized approach. Methodology: An integrative literature review methodology involved reading, selection, evaluation, and analysis of 37 articles collected between February and June 2024. Results and Discussions: Since Hippocrates' description, the evolution of understanding and treating these pathologies is vital for brain development and function. Anomalies in cerebrospinal fluid flow require surgical intervention. Ethical issues and complex decisions characterize their treatment, especially in severe cases. Expected outcomes include providing valuable information for healthcare professionals, patients, and families, aiding decision-making, and promoting better clinical outcomes and quality of life, while addressing relevant ethical and social issues, emphasizing the importance of compassion and emotional support. Conclusion: Treatment decisions must consider clinical, ethical aspects, and family preferences, requiring a multidisciplinary approach to support patients and families, alleviating suffering and social burden involved.

Keywords: Neurosurgery; Neurology; Shunt; Diversion.

Resumen

Introducción: La hidrocefalia y la hidranencefalia son afecciones neurológicas graves caracterizadas por la acumulación de líquido cefalorraquídeo y destrucción de los hemisferios cerebrales respectivamente. Si bien la hidrocefalia ofrece la posibilidad de una intervención quirúrgica y una mejor calidad de vida, la hidranencefalia generalmente se traduce en cuidados paliativos, sin perspectivas realistas de recuperación, lo que plantea importantes cuestiones éticas y sociales en el tratamiento de estas afecciones. Objetivo: El objetivo de este artículo es presentar un análisis de las características clínicas, etiológicas, de diagnóstico, tratamiento y pronóstico de estas afecciones, resaltando la importancia de un abordaje humanizado. Metodología: La metodología utilizada fue una revisión bibliográfica integradora, con lectura, selección, evaluación y análisis de 37 artículos recopilados entre febrero y junio de 2024. Resultados y discusiones: Desde la descripción de Hipócrates, la evolución del conocimiento y tratamiento de estas patologías es vital en desarrollo y funcionamiento del cerebro. Las anomalías en el flujo de líquido cefalorraquídeo requieren intervención quirúrgica. Cuestiones éticas y decisiones complejas marcan su tratamiento, especialmente en casos graves. Los resultados esperados incluyen proporcionar información valiosa a los profesionales de la salud, pacientes y familias, ayudar en la toma de decisiones y promover mejores resultados clínicos y calidad de vida, además de abordar cuestiones éticas y sociales relevantes, enfatizando la importancia de la compasión y el apoyo emocional. Conclusión: Las decisiones de tratamiento deben considerar aspectos clínicos, éticos y preferencias familiares, requiriendo un enfoque multidisciplinario para apoyar a los pacientes y sus familias, aliviando el sufrimiento y la carga social involucrados.

Palabras clave: Neurocirugía; Neurología; Shunt; Derivación.

1. Introdução

A Hidrocefalia é conhecida como uma condição grave a qual se caracteriza pelo acúmulo de líquido cefalorraquidiano dentro do sistema ventricular do cérebro (Tully *et al.*, 2021). Podendo assim ocasionar aumento ou não na pressão intracraniana, secundária a uma obstrução do fluxo do líquido cefalorraquidiano ou até mesmo pelo aumento na produção do mesmo, podendo assim, comprimir e afetar o cérebro com o passar do tempo (Udayakumaran *et al.*, 2021; Hochstetler *et al.*, 2022).

Podendo afetar pacientes de todas as idades, é um achado comum em recém-nascidos, na grande maioria, é causada por hemorragia intraventricular associada à prematuridade, enquanto em alguns pacientes a causa da hidrocefalia pode ser rastreada até alterações genéticas (Wallmeier *et al.*, 2022). Mesmo com inúmeras etiologias, muitos dos sintomas agudos e crônicos são semelhantes, entre eles desorientação, dor de cabeça, alterações cognitivas e de desenvolvimento, anormalidades da marcha e distúrbios de visão e do sono (Hochstetler *et al.*, 2022; Kulkarni *et al.*, 2021). A depender da idade da criança, outros sintomas podem ser vistos, desde pausas na respiração, vômitos, aumento da letargia. Geralmente de caráter progressiva e fatal se não tratada (Tully *et al.*, 2021; Hochstetler *et al.*, 2022).

Na pediatria sua incidência fica próxima dos 0,1 a 0,6% entre os nascidos vivos, e sua natureza multifatorial, pode ser consequência de hemorragias, malformações do desenvolvimento, traumas ou infecções, entre muitas outras condições. Três quartos destes pacientes apresentarão a doença durante os primeiros 24 meses de vida (Tully *et al.*, 2021; Hochstetler *et al.*, 2022).

A classificação mais prática pode ser baseada na etiologia, podendo ocorrer em qualquer idade, mas é mais comumente observada em neonatos ou bebês (Patel *et al.*, 2021).

Dividido em duas subdivisões primárias as quais são congênicas versus adquiridas. Onde mais da metade dos casos são congênicos (*Ibidem*, 2021).

Aproximadamente três quartos dos pacientes são diagnosticadas no pré-natal através do exame de ultrassonografia, onde é possível a identificação de ventriculomegalia (Patel *et al.*, 2021).

Existem muitos subtipos de hidrocefalia e sabemos que a etiologia é um dos dois fatores prognósticos mais importantes em muitos (Kestle *et al.*, 2019).

Já a Hidranencefalia é um distúrbio congênito raro, caracterizado pela destruição dos hemisférios cerebrais, os quais são substituídos por um saco membranoso preenchido com líquido cefalorraquidiano (Sandoval *et al.*, 2023).

Pacientes com diagnóstico de hidranencefalia são na sua maioria cegos, surdos e sofrem atrasos acentuados no desenvolvimento e déficits intelectuais, quadriparesia espástica e macrocefalia progressiva (Thiong'o *et al.*, 2020).

Estruturas como mesencéfalo, gânglios basais, tronco encefálico e estruturas da fossa posterior, estão presentes (Sandoval *et al.*, 2023). Geralmente resulta na morte intra-uterina ou na interrupção antecipada da gravidez (Aydin *et al.*, 2022; Omar *et al.*, 2020) E em casos de nascimento, muitos pacientes não sobrevivem além dos primeiros 2 anos de vida (Omar *et al.*, 2020).

Assim como na hidrocefalia, o diagnóstico é feito intraútero com o exame ultrassonográfico, sua incidência pode variar de 0,01% a 0,02% das gestações e seu tratamento geralmente é de suporte embora o tratamento cirúrgico possa ser considerado (Sandoval *et al.*, 2023). Com o passar do tempo, a câmara craniana pode sofrer um aumento devido a elevação da pressão do líquido cefalorraquidiano (*Ibidem*, 2023).

Para Kulkarni *et al.*, 2021, as decisões de tratamento tomadas durante a infância terão um impacto reverberante na vida da criança e do futuro adulto, portanto, há um peso pesado no neurocirurgião e na família para tomar decisões bem pensadas.

Desta forma, enquanto a hidrocefalia oferece a possibilidade de intervenção cirúrgica e potencial melhora na qualidade de vida, a hidranencefalia geralmente se traduz em cuidados paliativos, sem perspectivas realistas de recuperação significativa, levantando questões éticas e sociais dentro da medicina.

A hidrocefalia e a hidranencefalia são condições neurológicas graves que afetam significativamente a qualidade de vida dos pacientes e suas famílias. A importância de compreender e estudar essas condições é fundamental, não apenas para melhorar os cuidados clínicos e o manejo terapêutico, mas também para abordar questões éticas e sociais que surgem em torno do diagnóstico, tratamento e prognóstico destas doenças.

Justificativa: Este trabalho de pesquisa tem como objetivo realizar uma análise detalhada e abrangente das características clínicas, etiológicas, diagnóstico, tratamento e prognóstico da hidrocefalia e da hidranencefalia, destacando a importância de uma abordagem humanizada no cuidado e manejo dessas condições.

Ao abordar esses temas, espera-se fornecer informações valiosas para profissionais da saúde, pacientes e familiares, auxiliando na tomada de decisões e na promoção de melhores resultados clínicos e qualidade de vida. Os objetivos deste trabalho visam fornecer uma análise detalhada das características clínicas e etiológicas dessas condições, explorar as opções de tratamento disponíveis e avaliar o impacto dessas intervenções no bem-estar e na funcionalidade dos pacientes.

Além disso, este estudo também se propõe a abordar questões éticas e sociais relevantes relacionadas ao diagnóstico, tratamento e acompanhamento das hidrocefalias e hidranencefalias, destacando a importância da compaixão, da empatia e do suporte emocional para os pacientes e suas famílias.

Este trabalho justifica-se pela necessidade de ampliar o conhecimento e a compreensão dessas condições complexas, visando melhorar os cuidados clínicos, promover a qualidade de vida dos pacientes e suas famílias, e fornecer subsídios para uma abordagem mais informada e compassiva no manejo das hidrocefalias e hidranencefalias.

O objetivo deste artigo é apresentar uma análise das características clínicas, etiológicas, diagnóstico, tratamento e prognóstico dessas condições, destacando a importância de uma abordagem humanizada.

2. Material e Métodos

A metodologia é necessária para que os artigos sigam normas, padrões, boas práticas e tenham uma classificação conforme a metodologia científica (Pereira et al., 2018). Neste artigo a metodologia utilizada para realização da pesquisa, foi uma revisão bibliográfica de abordagem integrativa (Crossetti, 2012).

Para Marconi e Lakatos (2021), as revisões bibliográficas têm por objetivo colocar o pesquisador em contato direto com tudo o que foi escrito, dito ou filmado sobre o assunto. Não sendo mera repetição do assunto, mas proporcionando análise do tema sob outra visão ou abordagem, para chegar a novas conclusões.

A pesquisa seguiu os métodos recomendados, após escolha do tema e pesquisa preliminar. Realizou-se a leitura, seleção, avaliação e análise das amostras pesquisadas.

Definiu-se as características da pesquisa para então discutir, interpretar e apresentar os resultados alcançados.

A pergunta norteadora foi: De que forma as decisões médicas e familiares são influenciadas pela disparidade nos desfechos da hidrocefalia e hidranencefalia, considerando os aspectos médicos, éticos e sociais envolvidos no tratamento dessas condições pediátricas?

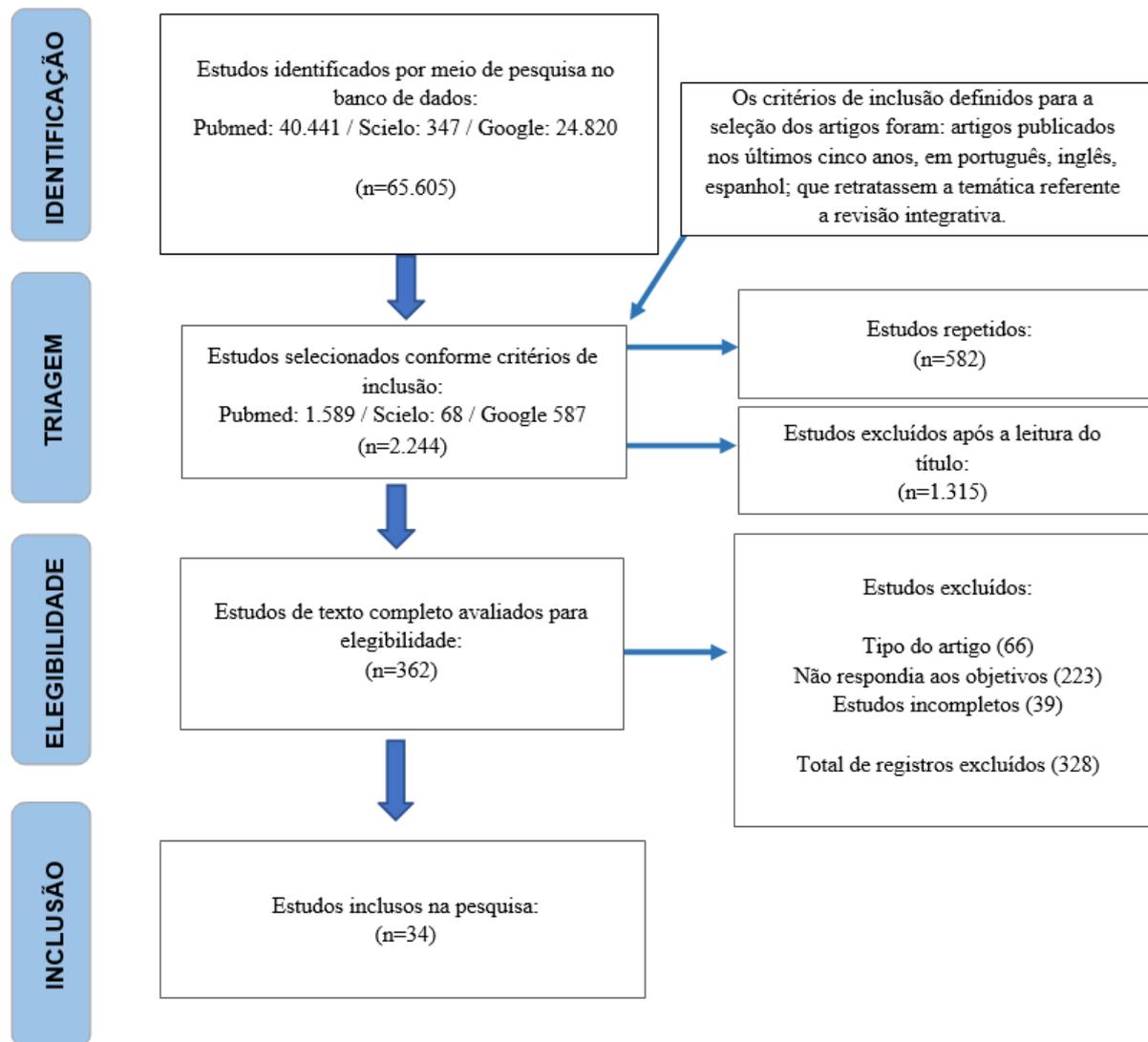
Para a seguinte pesquisa foram utilizadas bibliografias digitais e impressas, como forma de coletar dados e realizar análises críticas das mesmas, discutir os resultados e apresentar a revisão integrativa.

Os artigos foram coletados no período entre fevereiro a junho de 2024 levantando-se trabalhos especificamente relacionados ao tema proposto, resultando em 37 artigos. Os critérios de inclusão definidos para a seleção dos artigos foram: artigos publicados nos últimos cinco anos, em português, inglês, espanhol; que retratassem a temática referente a revisão integrativa. A base de dados utilizada foi Pubmed, Scielo, Google Schoolbar. Os critérios de exclusão foram artigos publicados em outros idiomas além dos mencionados, datas retroativas acima dos cinco anos delimitados a pesquisa e artigos que não retratassem a temática. A pesquisa foi pautada nos seguintes descritores em ciências da saúde DeCS em português: Hidrocefalia, Hidranencefalia, Derivação Ventriculoperitoneal, Neuroanatomia, Líquido Cefalorraquidiano, Ética Médica. Descritores em ciências da saúde DeCS em inglês: Hydrocephalus, Hydranencephaly, Ventriculoperitoneal Shunt, Neuroanatomy, Cerebrospinal Fluid, Medical Ethics.

3. Resultados e Discussões

A Figura 1, a seguir, apresenta o fluxograma de seleção dos artigos partindo dos 65605 artigos no início até chegar nos 34 artigos que vão compor o corpus da pesquisa, ou seja, os artigos que devem ser analisados e discutidos.

Figura 1 - Fluxograma da revisão sistemática da literatura, conforme diretriz PRISMA (2020).



Fonte: Elaborado pelos autores (2024).

A seguir, apresenta-se o Quadro 1 que contém os 34 artigos selecionados para se realizar as discussões:

Quadro 1 – Artigos selecionados para compor o corpus da pesquisa.

N	Autor(es)	Título do artigo	Revista	Ano
1	Akutsu, N, Azumi, M., Koyama, J., Kawamura, A., Taniguchi, Ma. & Kohmura, E	Management and problems of prolonged survival with hydranencephaly in the modern treatment era	Child'S Nervous System	2020
2	Ayddn, B., et al.	Hydranencephaly in a newborn due to occupational toluene exposure during pregnancy: a case report	Acute And Critical Care	2022
3	Blount, J., et al	Hydrocephalus in Spina Bifida	Neurology India.	2021
4	Cecchetto, G., et al	Looking at the missing brain: hydranencephaly case series and literature review	Pediatric Neurology	2013
5	Duarte, M. L., et al	Hidranencefalia – uma doença rara com diagnóstico ultrassonográfico	SALUSVITA	2019
6	D'Amato, M. V., Alexiou, G., Carvalho, A., Gregori Manfroi, & Rehder, R.	Novel concepts in the pathogenesis of hydrocephalus	Child'S Nervous System	2023
7	Gezmu, A., et al	Hydranencephaly in a Neonate	Neurology India	2020

A Literature Review				
8	Gjerris, F. et al	The history of hydrocephalus	Journal Of The History Of The Neurosciences	2009
9	Gutowski, P., et al.	Gravitational shunt valves in hydrocephalus to challenge the sequelae of over-drainage	Expert Review Of Medical Devices	2020
10	Habek, D.	Peripartum cephalocentesis in a large fetal hydranencephaly	Journal Of Perinatal Medicine	2022
11	Hochstetler, A., et al.	Hydrocephalus: historical analysis and considerations for treatment - European Journal of Medical Research	European Journal Of Medical Research	2022
12	Huff, T., et al	Neuroanatomy, Cerebrospinal Fluid	National Library of Medicine	2023
13	Jensen, R. & Søren, T.	Endoskopisk behandling af hydrocefalus	Ugeskrift para Laeger, Dinamarca	2022
14	Jin, S. C., Dong, W., Kundishora, A. J., Panchagnula, S., Moreno-de-Luca, A., Furey, C. G., Allocco, A. A., Walker, R. L., Nelson-Williams, C. & Smith, H.	Exome sequencing implicates genetic disruption of prenatal neuro-gliogenesis in sporadic congenital hydrocephalus	Nature Medicine	2020
15	Kestle, J. R. W. et al	Prospective multicenter studies in pediatric hydrocephalus	Journal of Neurosurgery Publishing Group (JNSPG)	2019
16	Ludwig, P. E., Reddy, V. & Varacallo, M.	Neuroanatomy, Central Nervous System (CNS)	Neuroanatomy, Central Nervous System	2022
17	Kulkarni, A. V., et al.	Introduction to the annual issue on “Infant Hydrocephalus	Child'S Nervous System	2021
18	Menas, M. A.	Intercorrências apresentadas por pacientes com hidranencefalia e hidrocefalia extrema e intervenções realizadas pela equipe de saúde.	Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, Salvador.	2022
19	Moreno-Gómez, L. Á., et al.	Avances recientes en el diagnóstico imagenológico de la hidrocefalia en niños. Revisión de la literatura de los últimos seis años	Universidad Industrial de Santander	2022
20	Oliveras, L. M. et al.,	Hidrocefalia infantil en el África subsahariana: impacto de los cuidados perioperatorios en el archipiélago de Zanzíbar	Neurocirugía Elsevier BV	2020
21	Omar, A. T., et al	Hydranencephaly: Clinical Features and Survivorship in a Retrospective Cohort	World Neurosurgery	2020
22	Patel, S. K., et al	Pediatric Hydrocephalus and the Primary Care Provider	Pediatric Clinics Of North America	2021
23	Robert, S. M., Reeves, B. C., Marlier, A., Duy, P. Q., Despenza, T., Kundishora, A., Kiziltug, E., Singh, A., Allington, G., Alper, S. L.E., Singh, A., Allington, G. & Alper, S. L	Inflammatory hydrocephalus	Child'S Nervous System	2021
24	Sandoval, J. I., et al.	Hydranencephaly	National Library of Medicine	2023
25	Santos Filho, J. A.M., et al	Cauterização endoscópica do plexo coriódico versus derivação ventrículo-peritoneal na hidranencefalia e hidrocefalia extrema	Repositório Universidade Federal de Minas Gerais	2010
26	Santos, I. P., et al.	Sistema linfático do cérebro, nova descoberta? uma revisão bibliográfica / Lymphatic system of the brain, new discovery? a bibliographic review	Brazilian Journal of Development.	2022
27	Thiong'o, G. M., et al	Hydranencephaly treatments: retrospective case series and review of the literature	Journal Of Neurosurgery: Pediatrics.	2020
28	Tovar, A. R., Thoeny, A. L	Unveiling what is absent within: illustrating anesthetic considerations in a patient with hydranencephaly – a case report	Bmc Anesthesiology.	2020

29	Tully, H. M., Doherty, D. & Wainwright, M	Mortality in pediatric hydrocephalus	Developmental Medicine & Child Neurology.	2021
30	Udayakumaran, S. et al	Controversies in Hydrocephalus QUO VADIS	Neurology India.	2021
31	Varkey, B.	Principles of Clinical Ethics and Their Application to Practice	Medical Principles And Practice	2020
32	Wallmeier, J., Dallmayer, M., & Omran, H.	The role of cilia for hydrocephalus formation	American Journal Of Medical Genetics	2022
33	Wlinkinson, D. et al.	Ethical Dilemmas in Postnatal Treatment of Severe Congenital Hydrocephalus	Cambridge Quarterly Of Healthcare Ethics	2016
34	Young, M. & Wagner, A.	Medical Ethics	National Library of Medicine	2024

Fonte: Elaborado pelos autores (2024).

3.1 História

Os primeiros relatos de hidrocefalia provêm de Hipócrates entre os séculos V e VI a.C, na sua concepção se tratava de água ao redor do cérebro de crianças macrocefálicas, como consequência da epilepsia crônica na qual parte do cérebro é derretida e convertida em água, no entanto o termo “Hidrocefalia” só foi cunhado e escrito entre os séculos I a.C a I d.C por Celsus (Hochstetler et al., 2022, Gjerris et al., 1992).

Muitas etnias da época descreviam as crianças com hidrocefalia como monstros, dignos de servir como alimento de animais (Gjerris et al., 1992).

Foi somente no século XVII d.C que anatomistas como Willis, Monroe, Magendie e Luschka, entre outros, que começaram a desvendar a arquitetura dos espaços ventriculares e passagens dentro do cérebro, somados ao modelo de Walter Dandy da hidrocefalia obstrutiva levou a compreensão contemporânea de hidrocefalia comunicante e não comunicantes. (Hochstetler et al., 2022)

3.2 Origem Embriológica

O sistema ventricular surge do neuroectoderma para formar o tubo neural durante a neurulação, desta forma, o líquido amniótico forma o precursor do líquido cefalorraquidiano. Este sistema ventricular primitivo é revestido com células neuroepiteliais as quais irão se diferenciar e migrar para formar o sistema nervoso central como o conhecemos (Hochstetler et al., 2022).

O momento exato quando se iniciar a produção nativa do líquido cefalorraquidiano ainda é desconhecida, no entanto o plexo é visível em torno de 32 dias de desenvolvimento (Huff *et al.*, 2023).

3.3 Anatomia e Função

Os ventrículos cerebrais são quatro cavidades preenchidas com líquido no cérebro, revestidas de tecido ependimário. Os ventrículos laterais nos hemisférios cerebrais se conectam ao terceiro ventrículo por meio dos forames interventriculares. O terceiro ventrículo se comunica com o quarto ventrículo através do aqueduto cerebral. O quarto ventrículo está localizado entre a ponte e o cerebelo e possui aberturas laterais e uma abertura mediana para o espaço subaracnóideo (Meneses, 2024).

Mais especificamente é possível especificar dois tipos de circulação normal do líquido cefalorraquidiano, o principal vai dos ventrículos laterais para o terceiro ventrículo e através do aqueduto até o quarto ventrículo, que através dos forames de Luschka e Magendie passa as cisternas basilares e espaços subaracnóideos onde é finalmente reabsorvido pelas vilosidades e granulações aracnóideas (Patel et al., 2021).

O secundário ocorre absorção em locais alternativos como ao longo, mangas de raízes nervosas, capilares venosos e canais glnfáticos. Essa circulação secundária é muito importante em neonatos e bebês nos quais as granulações aracnóides não foram formadas (*Ibidem*, 2021)

Claro e incolor, o líquido cefalorraquidiano se encontra contido no cérebro, funcionando na remoção de resíduos, nutrição, regulação da função cerebral por meio de neurotransmissores e hormônios solúveis. Maior parte do volume circulante é secretado pelo plexo coróide dentro dos ventrículos laterais (Patel et al., 2021; Machado *et al.*, 2022; Huff *et al.*, 2023).

Os vasos linfáticos meníngeos complementam o sistema glnfático do cérebro, fornecendo eliminação de macromoléculas e antígenos para a rede linfática periférica (Santos *et al.*, 2022).

Quando em quantidade correta, o líquido cefalorraquidiano faz com que o cérebro exerça significativamente menos tensão na saída das raízes nervosas. Servindo também como um amortecedor reduzindo os danos resultantes de movimentos súbitos do crânio (Huff *et al.*, 2023).

O volume total normal do líquido cefalorraquidiano é dependente da idade podendo estar entre 65–140 mL em crianças, e chegar a 150 mL nos adultos, sendo renovado completamente a cada 8 horas (Patel et al., 2021; Machado *et al.*, 2022).

Muito importante também na regulação da pressão intracraniana e na limpeza de resíduos do sistema nervoso, permitindo o movimento de nutrientes, metabólitos e toxinas, tendo um papel nos mecanismos de neurodesenvolvimento, tamponamento químico e sinalização hormonal homeostática (Huff *et al.*, 2023).

3.4 Hidrocefalia

É um transtorno da fisiologia do líquido cefalorraquidiano, levando a uma expansão anormal do sistema ventricular. Uma tríade clássica é observada, dilatação abaulada dos ventrículos, diminuição da amplitude dos espaços pericerebrais e macrocefalia (Moreno-Gómez Et al., 2022).

Para Hochstetler et al. (2022)

É importante ressaltar que a composição precoce do LCR e a correta diferenciação e migração dos precursores neurais durante esse período crítico é uma possível ligação com muitas fisiopatologias observadas na hidrocefalia primária. Resumidamente, a hidrocefalia primária tem sido causalmente ligada através de dados genômicos e experimentais a neuro-gênese e glio-gênese prejudicadas durante o desenvolvimento neonatal humano.

Ocorrendo assim na sua grande maioria pela restrição do fluxo do líquido cefalorraquidiano, no entanto em alguns raros casos ocorrem pela superprodução do mesmo (Patel et al., 2021).

Seu diagnóstico é clínico e neuroradiográfico, sua característica é o acúmulo anormal de líquido cefalorraquidiano, aumentando os ventrículos cerebrais, o qual pode ou não gerar alterações na pressão intracraniana (Hochstetler et al., 2022; Jin et al., 2020).

A sua classificação é muitas vezes confusa e complexa. Durante o tempo várias descrições foram utilizadas, no entanto as mais adotadas são duas definições significativas, das principais vias e alteração da dinâmica ou circulação do LCR. Estas são “comunicante vs não comunicante” e “obstrutivos vs não obstrutivos” (Udayakumaran et al., 2021).

Etiologicamente a hidrocefalia pode ser dividida em etiologias congênitas e adquiridas. As congênitas incluem a malformação de Chiari, comumente associada à mielomeningocele. Outras etiologias congênitas incluem distúrbios ligados ao X, estenose aquedutal primária ou malformação de Dandy-Walker. As adquiridas incluem causas infecciosas, pós-hemorrágicas, neurosarcoideose e pós-operatório (Huff et al., 2023).

E entre as mais frequentes são a mielomeningocele e espinha bífida, hemorragia intraventricular em recém-nascidos prematuros, neoplasias intracraniais como no caso de tumores da fossa posterior, do terceiro ventrículo, gliomas do tegumento, também podem obstruir o fluxo do líquido cefalorraquidiano (Moreno-Gómez et al., 2022).

Também no aumento da produção do líquido cefalorraquidiano como nos tumores do plexo coroide, assim como a diminuição da absorção do líquido por causas pós traumáticas e após infecção (*Ibidem*, 2022).

A estenose primária do aqueduto é responsável pela obstrução parcial ou completa do fluxo do líquido cefalorraquidiano, ocorrendo em aproximadamente 5% dos casos de hidrocefalia congênita (Patel et al., 2021).

As formas mais comuns no mundo são a pós-hemorragica e pós-infecciosa (Robert et al., 2021).

Fatores de risco da congênita são, peso ao nascer <1500g, prematuridade, gênero masculino diabetes materno, hipertensão materna, pré-eclâmpsia, falta de pré-natal, obesidade materna, uso de álcool durante a gravidez, diagnóstico de mielomeningocele ou espinha bífida (Patel et al., 2021).

A hidrocefalia pode ocorrer em até 80% dos pacientes tratados cirurgicamente para mielomeningocele, e metade deles podendo necessitar de tratamento em até um mês de vida (*Ibidem*, 2021).

Altamente utilizadas, as intervenções cirúrgicas para tratar a hidrocefalia salvam vidas, no entanto, têm uma alta incidência de falha (Hochstetler et al., 2022).

Segundo Blount et al. (2021), a importância no manejo da hidrocefalia é essencial para o cuidado adequado, apresentando bons resultados e uma melhora na qualidade de vida dos pacientes e seus familiares.

O tratamento farmacológico resulta nulo e muito disso pode ser pela falta de compreensão dos mecanismos celulares e moleculares envolvidos. Desta forma o procedimento cirúrgico deve ser sempre recomendado de forma precoce a fim de evitar intercorrências futuras (Hochstetler et al., 2022).

É extremamente importante individualizar o tratamento da hidrocefalia como forma de melhorar o neurodesenvolvimento, alvo terapêutico mais importante (Kulkarni et al., 2021).

Do ponto de vista clínico a hidrocefalia pode afetar outras comorbidades assim como outras condições neurológicas, sendo por muitas vezes fatal. Em casos como a espinha bífida o ponto de partida é o manejo da hidrocefalia pois se apresenta como um ponto crítico na visão dos neurocirurgiões. Pequenas alterações na função ou na drenagem pode gerar um estresse no sistema nervoso já comprometido, amplificando os problemas (Blount *et al.*, 2021).

Crianças afetadas geralmente têm comorbidades médicas adicionais, elevando ainda mais o risco de morte nessa população de pacientes (Tully *et al.*, 2021).

Devido à alta morbidade e mortalidade relacionada a hidrocefalia na pediatria, além do seu impacto social, a vigilância deve ser integral e mantida pelos profissionais de saúde. O reconhecimento dos primeiros sinais e sintomas é um papel significativo exercido pelo médico (Patel et al., 2021).

3.5 Hidranencefalia

Conhecida como uma condição rara que ocorre durante a embriogênese após a neurogênese, se caracteriza pela ausência quase completa dos hemisférios cerebrais, sem comprometimento das meninges e do crânio (Akutsu et al., 2020).

Entre as causas mais comuns são a oclusão das artérias carótidas internas de forma bilateral, assim como leucomalacia causado pela fusão de múltiplos espaços císticos. Ela também pode ocorrer devido à destruição local do tecido cerebral causada por infecções intra-uterinas (Aydin et al., 2022).

O tempo em que as artérias carótidas internas devem ser envolvidas nessa oclusão ainda não está claro, a grande variação de idade pré ou pós natal em que a doença é diagnosticada não permite delimitar o tempo preciso (Cecchetto *et al.*, 2013).

Muitos são os fatores causadores desta doença, insultos vasculares, incluindo infecções intrauterinas com toxoplasmose e infecções virais, exposição a toxinas como tabagismo, bebidas alcoólicas e abuso de cocaína, podendo causar hipóxia fetal, consequente cavitação e reabsorção de tecido necrotizado (Omar et al., 2020; Aydin et al., 2022).

Com a investigação fetal ultrassonográfica de rotina no primeiro trimestre uma detecção precoce da hidranencefalia indica que seu início se dá já no primeiro trimestre, diferente de literaturas anteriores que a colocavam como sendo uma doença de início no segundo trimestre de gestação (Cecchetto *et al.*, 2013).

No entanto a ressonância magnética fetal permite um melhor diagnóstico, podendo dessa forma contribuir para um melhor aconselhamento pré-natal e proporcionar um prognóstico mais preciso (Duarte et al., 2019).

A exposição a toxinas foi observada em até 17% dos pacientes, principalmente pela ingestão materna de bebidas alcoólicas durante a gravidez, seguida de tabagismo materno, uso de abortivos e uso de drogas ilícitas (Omar *et al.*, 2020).

Para Gezmu et al. (2020) a substituição da matéria cerebral pelo líquido cefalorraquidiano e a preservação das estruturas diencefálicas/posteriores da fossa craniana são as características da Hidranencefalia.

Segundo Akutsu et al. (2020)

O cerebelo, o tálamo, o plexo coroide e o tronco cerebral, bem como os restantes lobos occipitais e temporais, estão totalmente preservados apesar da ausência dos hemisférios cerebrais. Em geral, considera-se que os doentes com hidranencefalia têm uma esperança de vida acentuadamente reduzida, sendo natimortos ou morrendo poucas semanas ou meses após o nascimento.

O cerebelo é responsável pela coordenação de movimentos da cabeça e dos olhos, planejamento e execução de movimentos e manutenção da postura, atuando em processos cognitivos sensoriais e motores como reconhecimento de fala. O tálamo atua no processamento de informações sensoriais. Já no tronco cerebral temos a medula a ponte e o mesencéfalo. A medula é responsável por controlar funções vitais e os sistemas envolvidos na respiração e na manutenção da pressão arterial. Estes centros regulam também reflexos diafragmáticos e faríngeos. A ponte contribui para a manutenção da postura, equilíbrio e respiração, transportando informações do cérebro ao cerebelo, função esta não funcionando na hidranencefalia. O mesencéfalo está envolvido no movimento ocular, bem como nas vias de retransmissão visual e auditiva (Ludwig, Reddy & Varacallo, 2022).

No entanto, apesar da mortalidade mais elevada nos primeiros 2 anos, estimada em 84%, pacientes com hidranencefalia podem viver além da adolescência até a idade adulta e que a sobrevivência prolongada acima dos 30 anos é possível apesar de não haver resultados neurológicos satisfatórios (Akutsu et al., 2020; Thiong'o et al., 2020).

Essa extensão do tempo de vida, pode estar diretamente associado a um tronco cerebral mais preservado e cuidados de enfermagem agressivos (Akutsu et al., 2020).

Diferente de outras doenças neurológicas as características faciais, comportamentais ao nascer na hidranencefalia são normais, o que a princípio pode atrasar o diagnóstico (Gezmu et al., 2020).

Dentro das primeiras semanas, complicações como aumento da pressão intracraniana, desregulação da temperatura e broncoaspiração surgirão juntamente com uma circunferência da cabeça progressivamente ampliada (Tovar & Thoeny, 2020).

Para Omar et al. (2020) a verdadeira hidranencefalia não se apresenta com hidrocefalia responsiva a intervenções de derivação e que esta característica a diferencia da hidrocefalia extrema (Omar et al., 2020).

A morte resulta de várias complicações, como pneumonia por aspiração, desnutrição e infecções. Já a morbidade é acentuada pela erosão do couro cabeludo resultado da dificuldade em cuidar de bebês com macrocefalia (Thiong'o *et al.*, 2020).

Para Habek (2022), recém-nascidos sobreviventes com hidranencefalia não apresentam atividade cortical no eletroencefalograma, desta forma o prognóstico é infausto sendo dessa forma uma indicação para interrupção eugênica da gravidez.

O tratamento destas crianças não é curativo porém envolve considerações éticas e médicas de qual curso pode ser o ideal para cada caso, pois o grau de comprometimento neurológico não é melhorado na hidranencefalia a diferença da hidrocefalia (Tovar & Thoeny, 2020).

3.6 Tomada de Decisão

Desde a década de 50 com a introdução de shunts do líquido cefalorraquidiano na hidrocefalia, as taxas de mortalidade caíram de 70% para menos de 1% em países desenvolvidos até hoje (Gutowski *et al.*, 2020).

O impacto proporcionado pelo tratamento na vida das crianças e do futuro adulto, representa um aspecto muito positivo na tomada de decisão das famílias e das equipes médicas.

Assim como considerando estudos realizados por Tully et al, (2021), que mostraram que a maioria dos óbitos foi relacionada a comorbidades médicas e não à própria hidrocefalia. Alguns por complicações do shunt e outros pela decisão de renunciar ao tratamento, devido a resultados ruins previstos pela equipe médica. Com isso temos a importância de buscar novas alternativas no tratamento desta patologia, entretanto a opção pelo tratamento deve ser sempre considerada.

Já na gestão da hidranencefalia, devido ao aumento da circunferência cefálica do paciente e da tensão anterior da fontanela, um procedimento paliativo cirúrgico de derivação do líquido cefalorraquidiano é aconselhado, sendo necessário para controlar esse aumento do perímetro cefálico e dar suporte aos cuidados da família assim como da própria enfermagem (Akutsu et al., 2020; Aydin et al., 2022; Omar et al., 2020).

Estes pacientes devem contar com a gestão das complicações e intercorrências associadas, como por exemplo as convulsões e diabetes *insipidus*, muito frequentes em pacientes com hidranencefalia (Menas, 2022).

No entanto, impasses éticos podem surgir ao decidir sobre a indicação de procedimentos invasivos em algumas crianças com hidranencefalia. Mesmo com o conhecimento dos desfechos futuros, médicos e familiares podem entrar em contradição, resultando em divergências de ideias e ações.

3.7 Impasses Éticos

A ética médica é um elemento obrigatório na formação dos médicos. Estar familiarizado com os princípios éticos é de extrema importância para a prática moderna, no entanto, muitos profissionais de saúde não estão familiarizados com os princípios éticos (Young & Wagner, 2022).

Podemos assim chamá-lo de um conceito abrangente que engloba a investigação da natureza da moralidade e das escolhas específicas a serem feitas em termos morais (Varkey, 2020).

Aristóteles estipulou que um sistema de ética abrangente não pode ser condensado em provas precisas que demonstram que a ação é verdadeira em todas as situações. Por outro lado, ele afirmou que algumas ações nunca devem ser tomadas (Young & Wagner, 2022). Desta forma Aristóteles compreende que não é possível criar um sistema ético completo baseado apenas em regras rígidas e absolutas que se apliquem uniformemente a todas as situações, devendo levar em consideração o contexto em que a ação está ocorrendo.

Thomas Beauchamp e James Childress destacaram quatro princípios éticos fundamentais. A não maleficência, que remonta aos egípcios, é representada pela ideia de "Não carregar maldade". A beneficência, presente em todas as civilizações antigas, é condensada na noção de "Carregar o bem" exigindo não apenas evitar danos, mas beneficiar e promover o bem-estar dos pacientes. O respeito pela autonomia do paciente, definido como "auto-governo". Por fim, a justiça distributiva, que preconiza a igualdade de direitos entre todas as pessoas (Young & Wagner, 2022; Varkey, 2020).

Sem alterar os deveres essenciais delineados por Beauchamp & Childress, Jonsen, Siegler & Winslade propuseram uma abordagem mais prática, visando organizar e priorizar os aspectos de um caso específico:

Indicações médicas: englobando diagnóstico, prognóstico, opções de tratamento e metas físicas de intervenção.

Preferências do paciente: abrangendo os valores e escolhas expressas pelo paciente.

Qualidade de vida do paciente: considerando a vivência e percepção do paciente em relação à sua qualidade de vida.

Características contextuais: incluindo aspectos familiares, legais, culturais, políticas hospitalares, questões de seguro e outras considerações financeiras (Young & Wagner, 2022).

A ética está intrinsecamente entrelaçada com a prática da medicina, o médico tem a responsabilidade ética de buscar o benefício do paciente, mitigar danos e respeitar seus valores e preferências (Varkey, 2020).

De maneira abrangente, a ética destaca que os diversos envolvidos no processo devem tomar decisões fundamentadas nos quatro princípios essenciais, sem ignorar a perspectiva do paciente ou da família, em consonância com o que é considerado ético. Os interesses dos pacientes estão estritamente ligados as suas preferências, das quais provém os deveres fundamentais da medicina (*Ibid*, 2020).

Com o objetivo de compreender as duas doenças abordadas neste artigo é importante e desafiador saber até onde o médico deve chegar no tratamento destas crianças.

Segundo Wilkinson, et al. (2016), há relatos de casos (por exemplo, de países ou ambientes de saúde com acesso limitado a neurocirurgia) de crianças não tratadas que sobrevivem à infância, que desenvolvem um aumento maciço de sua cabeça.

Países estes de baixa e média renda representa um dos problemas éticos e de saúde mais sensíveis que o desenvolvimento da saúde pode enfrentar. Estimativas indicam que na África Oriental, Central e do Sul, menos de 10% das crianças serão operadas por shunts ventriculoperitoneais e em condições de baixa qualidade ou com uma taxa de complicações muito alta (Oliveras *et al.*, 2020).

Em casos de hidrocefalia grave, onde não necessariamente possuem uma incapacidade grave, sem tratamento, os bebês podem sobreviver por anos, ou mesmo chegar na vida adulta (Wilkinson et al., 2016).

Já em casos de hidranencefalia onde os prognósticos são inevitavelmente ruins, frequentemente requer tratamento devido ao aumento da pressão intracraniana e à macrocefalia, no entanto, muitas vezes uma abordagem paliativa não cirúrgica dos cuidados é realizada, contrariando veemente a decisão dos pais e dificultando gravemente os cuidados infantis (Thiong'o et al., 2020).

A consequência de não serem ativamente tratadas, essas crianças correm o risco de sobreviver num estado pior, com falhas no desenvolvimento físico, cognitivo, sensorial, e seus ventrículos distendidos gerando uma série de problemas na hidrocefalia, e uma cabeça aumentada na hidranencefalia (Wilkinson et al., 2016).

Para Wilkinson et al, 2016 a intervenção neurocirúrgica pode proporcionar alívio dos sintomas e reduzir a possibilidade de danos.

Entender uma condição grave e incurável, assim como das suas limitações físicas e psíquicas, pode colidir com desafios socioculturais, religiosos e éticos e, com isso, a aceitação de cuidados paliativos pode ser uma escolha difícil (Mena, 2022).

3.8 Aborto Terapêutico

No Brasil o código penal criado em 1940 caracteriza como crime a prática do aborto, somente duas circunstâncias são permitidas, o risco de vida para a gestante e resultado de estupro. No entanto, o supremo tribunal federal determinou em 2012 que a gestante tem autonomia para optar pela interrupção da gravidez caso um laudo médico ateste a anencefalia do feto - uma condição caracterizada pela ausência parcial do cérebro e do crânio (Brasil, 2008; Brasil, 2024; Jusbrasil, 2017).

A partir desta jurisprudência um leque de oportunidades foram abertas para outras patologias não condizentes com a vida como na hidranencefalia e hidrocefalia extrema, porém ainda segue sendo uma luta judicial longa e exaustiva para as famílias, muitas vezes tendo que chegar em instancias mais altas do judiciário para conseguir uma liminar para a interrupção da gestação, o que pode não ocorrer dentro do tempo de gestação, acarretando no nascimento sem a resolução do mérito.

Já em países desenvolvidos para malformação neurológica grave o aborto terapêutico é preconizado, fazendo com que o número de casos e consequentemente literatura seja muito baixa, contrastando com os países subdesenvolvidos (Santos, 2010).

3.9 Desafio

Não existe um protocolo dos cuidados que devem ser dispendidos a esses pacientes, no entanto, sabe-se que estes pacientes devem receber cuidados paliativos, sendo um suporte para a criança e seus familiares (Menas, 2022).

A realização ou não de uma derivação é uma pergunta que representa um desafio. Mesmo quase todas as crianças recebendo tratamento cirúrgico, ainda na atualidade algumas ainda não o recebem por falta de recursos médicos e em alguns casos por opção médica (Wilkinson et al., 2016).

O grau de incerteza sobre o resultado e a qualidade de vida susceptível, deve ser um fator inerente para a escolha do tratamento. Tratamentos paliativos sem intervenção cirúrgica em casos como a hidranencefalia, em que o perímetro cefálico continua a se expandir e crescer ao longo do tempo, deve considerar a opinião ou as necessidades dos familiares na tomada de decisão, representando assim um grande desafio médico e social.

Levantando assim a questão de se a melhor opção de suporte para esse tipo de problema é o tratamento paliativo cirúrgico ou não cirúrgico?

Não havendo uma diretriz específica para esses cuidados, a equipe de saúde deve considerar eticamente seus limites e respeitar a decisão dos familiares do paciente (Menas, 2022).

3.10 Cuidados

Finalmente, é importante reconhecer que crianças em tratamento médico necessitam de cuidados paliativos personalizados, com o intuito de minimizar o seu desconforto diante da enfermidade e promover uma melhor qualidade de vida. Integrar esse tipo de cuidado ao tratamento é crucial para garantir uma abordagem integral à saúde, que leve em conta não apenas os aspectos físicos, mas também os psicossociais do impacto da doença.

Embora as opções de tratamento cirúrgico sejam bastante limitadas para estas duas patologias, alguns avanços foram realizados. Países como a Dinamarca já adotam tratamentos inovadores endoscópicos para a hidrocefalia obstrutiva, oferecendo uma oportunidade para alcançar obstáculos intraventriculares (Jensen et al., 2022). Outra opção de tratamento é a utilização de derivações modernas com a utilização de válvulas gravitacionais (Gutowski *et al.*, 2020).

Porém de nada serve se famílias e equipes médicas não estiverem alinhadas nos cuidados dos pacientes.

4. Conclusão

Com base no conteúdo abordado, fica claro que a hidrocefalia e a hidranencefalia são condições neurológicas complexas que afetam gravemente os pacientes. Enquanto a hidrocefalia pode ser tratada com cirurgias de derivação para mitigar os sintomas e melhorar a qualidade de vida, a hidranencefalia apresenta desafios significativamente maiores devido à ausência parcial ou total dos hemisférios cerebrais, levando a severas deficiências neurológicas e expectativa de vida reduzida sem sinais de melhora.

A decisão de realizar procedimentos cirúrgicos para tratar estas patologias requer recursos e decisões baseadas em considerações médicas. Além disso, em casos de hidranencefalia, a escolha é ainda mais desafiadora, exigindo uma cuidadosa ponderação dos potenciais benefícios e riscos, levando em conta a expansão do perímetro cefálico ao longo do tempo.

Diante da ausência de diretrizes claras, é imperativo que a equipe de saúde considere não apenas os aspectos clínicos, mas também os valores éticos e as preferências familiares ao determinar o curso do tratamento. A decisão deve ser informada por uma abordagem multidisciplinar que respeite os limites éticos e busque sempre o bem-estar do paciente e o apoio integral à família, refletindo os desafios médicos e sociais envolvidos nesse processo complexo.

Representando um desafio significativo para médicos, crianças afetadas e suas famílias, a identificação precoce, o manejo multidisciplinar e saber reconhecer os impactos sociais são de suma importância para o desenvolvimento de intervenções e sistemas de apoio com o intuito de ajudar a aliviar o sofrimento e a carga enfrentados por essas famílias. Compreender as causas é um fator preponderante para o avanço da pesquisa e o desenvolvimento de estratégias eficazes de tratamento.

Profissionais da saúde devem estar sempre prontos para lidar e enfrentar as mais variadas situações, levando sempre em consideração aspectos éticos e sociais.

Referências

- Akutsu, N., Azumi, M., Koyama, J., Kawamura, A., Taniguchi, Ma. & Kohmura, E. (2020). Management and problems of prolonged survival with hydranencephaly in the modern treatment era. *Child'S Nervous System*. 36(6), 1239-43. Springer Science and Business Media LLC. <http://dx.doi.org/10.1007/s00381-019-04479-4>. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31897631/>.
- Ayddn, B. *et al.* (2022). Hydranencephaly in a newborn due to occupational toluene exposure during pregnancy: a case report. *Acute And Critical Care*. 1(1), 1. The Korean Society of Critical Care Medicine. <http://dx.doi.org/10.4266/acc.2021.01081>. <https://www.accjournal.org/journal/view.php?doi=10.4266/acc.2021.01081>.
- Blount, J. *et al.* (2021). Hydrocephalus in Spina Bifida. *Neurology India*. 69(8), 367-7. Medknow. <http://dx.doi.org/10.4103/0028-3886.332247>. https://journals.lww.com/neur/fulltext/2021/69002/hydrocephalus_in_spina_bifida.18.aspx.
- Cecchetto, G. *et al.* (2013). Looking at the Missing Brain: hydranencephaly case series and literature review. *Pediatric Neurology*. 48(2), 152-8. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2012.10.009>. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23337012/>.
- Crossetti, M. G. M. (2012). Revisión integradora de la investigación en enfermería el rigor científico que se le exige. *Rev. Gaúcha Enferm*. 33(2), 8-9.
- Duarte, M. L. *et al.* (2019). Hidranencefalia – uma doença rara com diagnóstico ultrassonográfico. *SALUSVITA*, Bauru. 38 (3), 685-92. https://secure.unisagrado.edu.br/static/biblioteca/salusvita/salusvita_v38_n3_2019/salusvita_v38n32019art09.pdf
- D'Amato, M. V., Alexiou, G., Carvalho, A., Gregori Manfroi, & Rehder, R. (2023). Novel concepts in the pathogenesis of hydrocephalus. *Child S Nervous System*, 39(5), 1245–1252. <https://doi.org/10.1007/s00381-023-05891-7>
- Gezmu, A. *et al.* (2020). Hydranencephaly in a Neonate: a literature review. *Neurology India*. 68(1), 199. Medknow. <http://dx.doi.org/10.4103/0028-3886.279698>. https://journals.lww.com/neur/fulltext/2020/68010/hydranencephaly_in_a_neonate__a_literaturereview.49.aspx.
- Gjerris, F. *et al.* (1992). The history of hydrocephalus. *Journal Of The History Of The Neurosciences*. 1(4), 285-312. Informa UK Limited. <http://dx.doi.org/10.1080/09647049209525541>. <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/09647049209525541>.
- Gutowski, P. *et al.* (2020). Gravitational shunt valves in hydrocephalus to challenge the sequelae of over-drainage. *Expert Review Of Medical Devices*. 17(11), 1155-68. Informa UK Limited. <http://dx.doi.org/10.1080/17434440.2020.1837622>. <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/17434440.2020.1837622>.
- Habek, D. (2022). Peripartum cephalocentesis in a large fetal hydranencephaly. *Journal Of Perinatal Medicine*. 50(5), 634-5. Walter de Gruyter GmbH. <http://dx.doi.org/10.1515/jpm-2021-0621>. <https://www.degruyter.com/document/doi/10.1515/jpm-2021-0621/html>.
- Hochstetler, A. *et al.* (2022). Hydrocephalus: historical analysis and considerations for treatment. *European Journal Of Medical Research*. 27(1), 1. Springer Science and Business Media LLC. <http://dx.doi.org/10.1186/s40001-022-00798-6>. <https://eurjmedres.biomedcentral.com/articles/10.1186/s40001-022-00798-6>.
- Huff, T. *et al.* (2023). Neuroanatomy, Cerebrospinal Fluid. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK470578/>.
- Jensen, R. & Søren, T. (2022). [Endoscopic treatment of hydrocephalus]. *Ugeskrift para Laeger*, Dinamarca. (6), 1. <https://pure.au.dk/portal/en/publications/endoskopisk-behandling-af-hydrocefalus>.
- Jin, S. C., Dong, W., Kundishora, A. J., Panchagnula, S., Moreno-de-Luca, A., Furey, C. G., Allocco, A. A., Walker, R. L., Nelson-Williams, C. & Smith, H. (2020). Exome sequencing implicates genetic disruption of prenatal neuro-gliogenesis in sporadic congenital hydrocephalus. *Nature Medicine*. 26(11), 1754-65. Springer Science and Business Media LLC. <http://dx.doi.org/10.1038/s41591-020-1090-2>. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33077954/>.

- Kestle, J. R. W. *et al.* (2019). Prospective multicenter studies in pediatric hydrocephalus. *Journal Of Neurosurgery: Pediatrics*. 23(2), 135-41. *Journal of Neurosurgery Publishing Group (JNSPG)*. <http://dx.doi.org/10.3171/2018.10.peds18328>. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30717034/>.
- Kulkarni, A. V. *et al.* (2021). Introduction to the annual issue on “Infant Hydrocephalus”. *Child'S Nervous System*. 37(11), 3303. Springer Science and Business Media LLC. <http://dx.doi.org/10.1007/s00381-021-05305-6>. <https://link.springer.com/article/10.1007/s00381-021-05305-6>.
- Ludwig, P. E., Reddy, V. & Varacallo, M. (2022). *Neuroanatomy, Central Nervous System (CNS)*. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK442010/>.
- Machado, A. *et al.* (2022). *Neuroanatomia funcional*. (4ed.). Atheneu.
- Marconi, M. A. & Lakatos, E. M. (2021). *Fundamentos de metodologia científica*. (9ed.). Atlas.
- Meneses, M. S. (2024). *Neuroanatomia aplicada*. (4ed.). Guanabara Koogan.
- Menas, M. A. (2022). *Intercorrências apresentadas por pacientes com hidranencefalia e hidrocefalia extrema e intervenções realizadas pela equipe de saúde*. 38 f. TCC (Graduação) - Curso de Medicina, Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, Salvador. <https://repositorio.bahiana.edu.br>.
- Moreno-Gómez, L. Á. *et al.* (2022). Avances recientes en el diagnóstico imagenológico de la hidrocefalia en niños. Revisión de la literatura de los últimos seis años. *Revista Médicas Uis*. 35(1). Universidad Industrial de Santander. <http://dx.doi.org/10.18273/revmed.v35n1-2022002>. http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-03192022000100017.
- Oliveras, L. M. *et al.* (2020). Hidrocefalia infantil en el África subsahariana: impacto de los cuidados perioperatorios en el archipiélago de zanzíbar. *Neurocirugía*. 31(5), 223-30. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.neucir.2020.01.002>. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1130147320300038?via%3Dihub>.
- Omar, A. T. *et al.* (2020). Hydranencephaly: clinical features and survivorship in a retrospective cohort. *World Neurosurgery*. 144(1), 589-96. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.wneu.2020.09.029>. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32916366/>.
- Patel, S. K. *et al.* (2021). Pediatric Hydrocephalus and the Primary Care Provider. *Pediatric Clinics Of North America*. 68(4), 793-809. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.pcl.2021.04.006>. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34247710/>.
- Pereira A. S. *et al.* (2018). *Metodologia da pesquisa científica*. [free e-book]. Ed. UAB/NTE/UFSM.
- Robert, S. M., Reeves, B. C., Marlier, A., Duy, P. Q., Despenza, T., Kundishora, A., Kiziltug, E., Singh, A., Allington, G. & Alper, S. L. (2021). Inflammatory hydrocephalus. *Child'S Nervous System*. 37(11), 3341-53. Springer Science and Business Media LLC. <http://dx.doi.org/10.1007/s00381-021-05255-z>. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34164718/>.
- Sandoval, J. I. *et al.* (2023). *Hydranencephaly*. StatPearls. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK558991/>.
- Santos Filho, J. A.M. *et al.* (2010). *Cauterização endoscópica do plexo coriôideo versus derivação ventrículo-peritoneal na hidranencefalia e hidrocefalia extrema*. 46 f. Dissertação (Mestrado) em Ciências Aplicadas À Cirurgia e Oftalmologia da Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais. <https://repositorio.ufmg.br/bitstream/1843/BUOS-9MPFQU/1/dissertacaojoseaugustomalheiros.pdf>.
- Santos, I. P. *et al.* (2022). Sistema linfático do cérebro, nova descoberta? uma revisão bibliográfica / Lymphatic system of the brain, new discovery? a bibliographic review. *Brazilian Journal of Development*. 8(3), 22077-93. South Florida Publishing LLC. <http://dx.doi.org/10.34117/bjdv8n3-417>. <https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BRJD/article/view/45817>.
- Thiong'o, G. M. *et al.* (2020). Hydranencephaly treatments: retrospective case series and review of the literature. *Journal Of Neurosurgery: Pediatrics*. 26(3), 228-31. *Journal of Neurosurgery Publishing Group (JNSPG)*. <http://dx.doi.org/10.3171/2020.3.peds19596>. <https://thejns.org/doi/abs/10.3171/2020.3.PEDS19596>.
- Tovar, A. R., Thoeny, A. L. (2020). Unveiling what is absent within: illustrating anesthetic considerations in a patient with hydranencephaly †: a case report. *Bmc Anesthesiology*. 20(1), 1. Springer Science and Business Media LLC. <http://dx.doi.org/10.1186/s12871-020-01142-3>. <https://bmcanesthesiol.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12871-020-01142-3>.
- Tully, H. M., Doherty, D. & Wainwright, M. (2021). Mortality in pediatric hydrocephalus. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 64(1), 112-7. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1111/dmcn.14975>. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8671148/>.
- Udayakumar, S. *et al.* (2021). Controversies in Hydrocephalus: quo vadis. *Neurology India*. 69(8), 575-6. Medknow. <http://dx.doi.org/10.4103/0028-3886.332269>. https://journals.lww.com/neur/fulltext/2021/69002/controversies_in_hydrocephalus_quo_vadis.44.aspx.
- Varkey, B. (2020). Principles of Clinical Ethics and Their Application to Practice. *Medical Principles And Practice*, [S.L.], 30(1), 17-28, 4 jun. 2020. S. Karger AG. <http://dx.doi.org/10.1159/000509119>. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32498071/>.
- Wallmeier, J., Dallmayer, M., & Omran, H. (2022). The role of cilia for hydrocephalus formation. *American Journal Of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*, [S.L.], v190(1), 47-56, mar. 2022. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1002/ajmg.c.31972>. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35470956/>.
- Wilkinson, D. *et al.* (2016). Ethical Dilemmas in Postnatal Treatment of Severe Congenital Hydrocephalus. *Cambridge Quarterly Of Healthcare Ethics*, [S.L.], 25(1), 84-92, jan. 2016. Cambridge University Press (CUP). <http://dx.doi.org/10.1017/s0963180115000316>. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4721233/>.
- Young, M. & Wagner, A. (2022). *Medical Ethics*. 2022. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK535361/>.