

UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS
FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS
CURSO DE PÓS-GRADUAÇÃO EM NEUROCIÊNCIAS

ANA MARIA SEDREZ GONZAGA | PIOVESANA⁶⁰

HEMIPARESIA CONGÊNITA
Estudo de 42 crianças

Tese de Mestrado apresentada
à Faculdade de Ciências
Médicas da Universidade
Estadual de Campinas

Orientadora: Profa. Dra. Maria Valeriana Leme de Moura Ribeiro

Campinas/SP, 1993

Ao meu pai, que me falou do prazer de voar, à minha mãe que ensinou como fazê-lo e aos meus filhos, desejando que voem sempre muito alto.

Este trabalho muito contribuiu para o meu crescimento acadêmico, principalmente porque encontrei nesta caminhada pessoas capazes de muito amor e realização incansáveis na promoção do desenvolvimento humano.

AGRADECIMENTOS

À Profa. Dra. Maria Valeriana Leme de Moura Ribeiro, que soube carinhosamente orientar e estimular, ensinando-me a dar os primeiros passos rumo ao desenvolvimento acadêmico.

À Profa. Dra. Vanda Maria Gimenes Gonçalves, minha primeira mestra na arte da Neurologia Infantil, amiga de muitos momentos e grande exemplo de amor e dedicação.

Ao meu marido José Eduardo companheiro de todas as horas e estimulador incansável do meu crescimento humano e à sua mãe, que tem sido esteio constante nos momentos de dificuldade.

À Profa. Dra. Denise Yvone Janovitz Norato pela esmerada orientação e análise estatística.

À Dra. Veronica de Araújo Zanardi, pela revisão dos exames tomográficos.

Ao Prof. Dr. Carlos Alberto Mantovani Guerreiro e Dra. Diosely de Castro Silveira pela leitura e classificação dos exames eletrencefalográficos.

Aos colegas do Departamento de Neurologia, em particular, Drs.: Anamarli Nucci, Ednea Aparecida Silva, Elizabeth M.A.B. Quagliato, Jayme Antunes Maciel Jr. e Marilisa Mantovani Guerreiro.

À minha amiga e grande incentivadora Sylvia Maria Ciasca.

Às pessoas que prestimosamente atuam junto aos nossos pacientes, em particular Srta. Geni Epifanio, Sra. Leda Fernandes e Sra. Nali Fimpim Barbosa.

Às secretárias Ana Adélia Monteiro Fagundes e Solange Adriana Bonin pela dedicação constante ao Departamento.

Ao Márcio Rogério Ferreira Lima pelo primoroso trabalho de datilografia e diagramação.

Aos pacientes e seus pais, que nos estimulam sempre a buscar novos caminhos e novas respostas dentro das ciências neurológicas.

RESUMO

Hemiparesia Congênita (HC) é uma forma de paralisia cerebral (PC) onde um hemicorpo é comprometido por etiologia pré ou perinatal. Selecionou-se 42 crianças com HC provenientes dos ambulatórios do Hospital das Clínicas da UNICAMP, para avaliação e acompanhamento prospectivo.

Avaliou-se os dados da anamnese, do exame neurológico e dos exames complementares, interrelacionando-os a fim de definir grupos de risco e suas associações.

Observou-se que o grupo nascido pré-termo apresentou fatores de risco etiológico perinatais em 100% dos casos, estando associado aos pré-natais em 66% e o grupo nascido a termo apresentou frequência significativamente maior de fatores de risco pré-natais isolados. O diagnóstico etiológico de certeza pré-natal foi definido em 6 casos (14,2): 4 com malformação do SNC e dois com microcefalia ao nascimento, e perinatal em dois casos (4,8) com hemorragia intracraniana diagnosticada ao nascimento.

Apresentaram antecedentes familiares com anormalidade neurológicas 62% dos casos.

Na avaliação neurológica constatamos síndrome piramidal deficitária direita em 54,8% dos casos, a síndrome foi incompleta em 85,7% e não proporcionada em 76,2%. Houve associação da síndrome piramidal com a extrapiramidal em 16,7% dos casos. A deficiência motora foi caracterizada como leve em 26,2% dos casos, moderada em 38,1% e grave em 35,7% e a alteração trófica acentuada foi associada as formas moderada e grave da deficiência motora. Apresentaram comprometimento de estereognosia 57,2% dos casos e de pares cranianos 42,8%.

Quanto a outros diagnósticos neurológicos, constatamos retardo no desenvolvimento neuromotor em 50% dos casos, crises epilépticas em 38%, dificuldade de aprendizagem em 65,5% dos casos, atraso de fala isolada 14,2% e distúrbio de comportamento em 24%.

Quanto aos exames complementares, a radiografia simples do crânio demonstrou microcefalia em 21,4% dos casos e depressão

localizada em 4,8%. A microcefalia estava associada ao diagnóstico de retardo no desenvolvimento na HC.

O eletrencefalograma (EEG) foi alterado em 55% dos casos, havendo anormalidade epileptiforme (E) em 22,5%, não epileptiforme (NE) em 10% e associadas (E + NE) em 22,5%. O EEG alterado sinalizou o hemisfério comprometido clinicamente em 59% dos casos.

A Tomografia Axial Computadorizada (TAC) foi dividida em 4 grupos: GI normal 16,7%; GII alargamento ventricular unilateral 29,8%; GIII cavidades córtico-subcorticais 42,8% e GIV achados não classificáveis 16,7%. A TAC definiu melhor prognóstico clínico quando normal, seguido pelo GIII e GII. O aspecto malformação do SNC esteve ligado ao mal prognóstico, principalmente quanto a incidência de retardo no desenvolvimento neuromotor, epilepsia e quanto ao grau da deficiência motora.

ABSTRACT

Congenital Hemiparesis (CH) is a form of cerebral palsy (CP) where only one side is affected. The etiology is always pre or perinatal. We have selected 42 cases from UNICAMP - General Hospital for evaluation and follow-up.

The purpose of the study was to analyse the clinical history, the clinical evaluation, electroencephalography (EEG) and neuroradiological examinations, and to correlate the pathogenic periods, aetiological factors and clinical parameters to neuroradiology.

The perinatal aetiological risk factors, among preterm births was 100%, but 66% added pre and perinatal factors. The prenatal risk factors showed significant preponderance among term births.

An obvious prenatal cause was found in 6 cases (14,2%): 4 cases with cerebral malformation, 2 cases with birth microcephaly. In 2 cases an obvious perinatal cause: intracranial haemorrhage.

It was found familial neurologic diseases in 62%.

The neurologic examinations where right-sided hemiparesis was present in 54,8%, incomplete hemiparesis (without facial weakness) in 85,7%; and proporcionate in 23,8%. Another 16,7% showed dyskinetic athetotic movements or posture. The motor handicap was characterized as mild in 35,7% and the severe trofic change was related to the moderate and severe disfunction. Astereognosia appeared in 57,2% of the cases and 42,8% showed visual impairment and facial weakness.

We have found motor delay in 50%, learning disabilities in 65,5%, speech delay in 14,2%, behaviour disturbance in 24% and epilepsy in 38% of the cases.

The neuroradiology examinations showed microcephaly in 21,4%, localized depression in 4,8%. The microcephaly was related to the motor delay in the CH.

The EEG was altered in 55%, with epileptiform (E) discharge in 22,5%, non epileptiform (NE) in 10% and associated (E

+ NE) in 22,5%. The EEG showed impaired hemisphere in 59% of the cases.

The CT was classificated in 4 groups: GI normal: 16,7%; GII unilateral ventricular enargement of the ventricle: 23,8%; GIII cavity in the cortex and subcortical white matter: 42,8% and GIV unclassifiable findings:16,7%. The CT defined better clinic prognosis in GI, followed by GIII and GII. The malformation of the CNS was related to a bad prognosis, mainly with the incidence of the motor delay, seizures and the range of the motor handicapp.

SUMÁRIO

1 - INTRODUÇÃO.....	001
2 - REVISÃO DA LITERATURA.....	004
2.1. Conceito.....	005
2.2. Histórico.....	006
2.3. Incidência/Prevalência.....	008
2.4. Etiopatogenia.....	009
2.5. Quadro Clínico.....	028
2.6. Exames Complementares.....	031
3. OBJETIVOS DA PESQUISA.....	040
4. CASUÍSTICA E MÉTODOS.....	042
4.1. População de Estudo.....	043
4.2. Procedimentos Metodológicos.....	044
5. RESULTADOS.....	053
5.1. Características Gerais do Grupo de Crianças com Hemiparesia Congênita.....	054
5.2. Dados da Anamnese.....	059
5.3. Dados do Exame Neurológico e Exame Físico.....	067
5.4. Outros Diagnósticos Clínicos e Neurológicos.....	077
5.5. Suspeita Clínica e Confirmação Diagnóstica.....	086
5.6. Exames Complementares.....	090
5.7. Diagnóstico Etiológico.....	103
6. COMENTÁRIOS.....	104
7. CONCLUSÕES.....	136
8. ANEXOS.....	140
I - Protocolo para Atendimento de Pacientes com Paralisia Cerebral (Forma Hemiparética).....	141
II - Padronização proposta para avaliar o comprometimento da função motora no Hemicorpo Parético.....	149
IIIa - Perímetros cefálicos para o sexo masculino.....	150a
IIIb - Perímetros cefálicos para o sexo feminino.....	150b
IV - Achados Eletrencefalográficos.....	151
V - Aspectos Romográficos.....	155
9. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	162

INDICE DAS TABELAS

- I - Distribuição das 42 crianças com Hemiparesia Congênita segundo os dados de Identificação. Nível de Instrução. Nível Econômico e Hemicorpo Comprometido..... 055
- II - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita segundo a Raça e o Sexo..... 056
- III - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita segundo o nível de Instrução dos pais e a Renda per Capta..... 057
- IV - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita segundo a Queixa Principal e o Sexo..... 059
- V - Distribuição dos casos com Hemiparesia Congênita quanto aos fatores de risco pré-natal..... 060
- VI - Distribuição dos casos com Hemiparesia Congênita quanto aos fatores de risco perinatal..... 062
- VII - Distribuição dos casos com Hemiparesia Congênita quanto aos fatores de risco e o término gestacional..... 063
- VIII - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita quanto a ocorrência de doenças neurológicas e malformativas segundo o grau de parentesco..... 065
- IX - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita quanto ao perímetro cefálico e o sexo..... 067
- X - Distribuição dos casos com Hemiparesia Congênita de acordo com a extensão da deficiência motora e a proporcionalidade do comprometimento motor..... 069

- XI - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita de acordo com o Hemicorpo Comprometido e o grau da deficiência motora... 070
- XII - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita quanto a associação da Síndrome Extrapiramidal e a extensão do Comprometimento Motor... 071
- XIII - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita de acordo com o grau das alterações tróficas e grau da deficiência motora... 073
- XIV - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita segundo avaliação estereognósica e o tempo gestacional... 074
- XV - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita segundo o envolvimento dos nervos cranianos e o tempo gestacional... 076
- XVI - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita segundo o desenvolvimento neuromotor e o término gestacional... 077
- XVII - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita de acordo com o desenvolvimento neuromotor e o grau da deficiência motora... 078
- XVIII - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita quanto a presença de manifestações epiléticas controladas ou não e o término gestacional... 080
- XIX - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita com ou sem crises epiléticas e antecedentes familiares de epilepsia... 082
- XX - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita com ou sem crises epiléticas e desenvolvimento neuromotor... 083

XXI - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita com ou sem DA e o tempo de gestação.....	084
XXII - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita, Idade em que os pais suspeitaram da deficiência motora e o diagnóstico neurológico.....	086
XXIII - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita segundo o intervalo de tempo entre a SC e CD relacionado ao grau da deficiência motora.....	087
XXIV - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita segundo o intervalo de tempo entre a SC e CD relacionado ao nível econômico.....	088
XXV - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita segundo o intervalo de tempo entre a SC e CD relacionado ao nível de instrução dos pais.....	089
XXVI - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita quanto ao Tempo Gestacional e o Aspecto Tomográfico.....	092
XXVII - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita quanto ao Ferímetro Cefálico e o Aspecto Tomográfico.....	094
XXVIII - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita de acordo com o aspecto tomográfico e a proporcionalidade do comprometimento motor.....	095
XXIX - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita de acordo com o aspecto tomográfico e o grau da deficiência motora.....	096
XXX - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita segundo o desenvolvimento neuromotor e o aspecto tomográfico.....	098

XXXI - Distribuição dos achados eletrencefalográficos segundo os grupos tomográficos.....	101
XXXII - Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita segundo o aspecto clínico global.....	103
XXXIII - Epilepsia na Hemiparesia Congênita.....	118
XXXIV - Relação dos achados tomográficos na HC comparados com os dados do presente trabalho.....	129

SIGLAS E ABREVIATURAS

- AF - Antecedentes Familiares
- CD - Confirmação Diagnóstica
- CS - Suspeita Clínica
- DA - Dificuldade de Aprendizagem
- DC - Distúrbio de Comportamento
- DNM - Desenvolvimento Neuromotor
- DP - Desvio Padrão
- EEG - Eletrencefalograma
- HC - Hemiparesia Congênita
- IT - Intervalo de Tempo entre SC e CD
- MF - Malformação
- PC - Paralisia Cerebral
- PrC - Ferímetro Cefálico
- RDNM - Retardo no Desenvolvimento Neuromotor
- Rx - Raio X
- SNC - Sistema Nervoso Central
- TAC - Tomografia Axial Computadorizada

Introdução

A Paralisia Cerebral (PC), anormalidade neurológica de alta incidência nos ambulatórios de Neurologia Infantil do Hospital das Clínicas da FCM/UNICAMP, vem atraindo nosso interesse desde 1986, quando iniciamos trabalho específico, visando pesquisar uma das suas formas: a Paralisia Cerebral Hemiparética.

Dentro de perspectiva bastante limitada, além de ser geralmente rotulada como deficiente mental, ou de difícil avaliação, a criança com PC forma hemiparética revelou-se fonte de informação valiosa e de probabilidades de realização imensa.

Infelizmente não conhecemos a incidência da PC no Brasil, nem o percentual de cada uma das suas formas, mas a literatura é concordante ao colocar em primeiro ou segundo lugar a forma hemiparética, deixando óbvio a importância do conhecimento desta entidade, tanto clínico como laboratorial.

Em países desenvolvidos, como na Suécia, os pesquisadores tem observado o decréscimo progressivo de algumas formas, enquanto que a hemiparética tem se mantido constante e expressiva.

Temos observado em nosso meio, dificuldades para caracterizar o quadro clínico destas crianças, não sendo detectado sintomas associados como: a deficiência visual, o prejuízo da sensibilidade combinada; a associação do comprometimento de outras vias como a cerebelar ou a extrapiramidal, além da morosidade em se fazer o diagnóstico propriamente dito.

O conhecimento profundo de cada criança comprometida, desde a etiologia até seu quadro clínico e laboratorial, fornecem visão prognóstica que muito poderá auxiliar a equipe multidisciplinar que trabalhará na sua habilitação.

Nesta caminhada em busca do conhecimento da criança hemiparética, evoluímos na necessidade de estruturar equipe multidisciplinar trabalhando interdisciplinarmente, buscando avaliar, tratar ou orientar a atuação de outras equipes, na habilitação destas crianças.

Consideramos que a partir do momento que a avaliação é correta e ampla, cada profissional da equipe terapêutica terá segurança para planejar o seu trabalho.

Apesar de ser excessivamente conhecida a necessidade do trabalho interdisciplinar na PC, em nosso meio ele é deficiente em todos os setores, impondo pior prognóstico, principalmente nos níveis sócio-econômicos menos favorecidos.

Este trabalho tem a intenção não somente de alertar para o diagnóstico precoce, uma vez que a literatura tem evidenciado já o diagnóstico intra-útero, como para avaliação clínica e laboratorial minuciosa, que seguramente auxiliará o tratamento destas crianças.

Após esta introdução o 2º capítulo da tese consta da análise geral da literatura sobre o tema. A seguir, apresentamos os objetivos desta pesquisa. No quarto capítulo apresentamos material e métodos, no quinto capítulo os resultados e a análise estatística. No sexto capítulo comentamos os dados colhidos da análise da literatura, da metodologia e dos resultados, procurando formar uma visão global da criança com hemiparesia congênita. O último capítulo contém as conclusões do trabalho, seguido pelas referências bibliográficas e os anexos.

Revisão
da
Literatura

2.1. CONCEITO

A Hemiparesia Congênita (HC) é uma forma de FC onde um hemicorpo é acometido, isto é, como expressão clínica de lesão cerebral temos unilateralmente deficiência motora e/ou distúrbio do tônus e da postura, frequentemente acompanhada de atrofia muscular, sinais de liberação piramidal e menos frequentemente de movimentação involuntária ou atáxica. É congênita porque sua etiologia é pré e/ou perinatal.

A definição da FC mais citada na literatura é a de Martin D.O. Bax (1964) que a descreve como "um distúrbio do movimento e da postura devido a defeito ou lesão do cérebro imaturo".

Segundo Hagberg e cols (1975) a classificação da FC não é possível por sua etiologia, nem através do sítio de lesão encontrado, mas sim baseando-se nos sinais clínicos apresentados e universalmente usados.

A entidade FC geralmente é encontrada na literatura dividida em quatro grandes grupos: Espástica, Atáxica, Discinética ou Coreoatetósica e Mista^{24,41,44,77-83,84,114,117,156,172}. A Hemiparesia é um subgrupo da classificação FC Espástica, também conhecida como hipertônica.

Em 1981, Kotlareck e cols definiram HC como síndrome não progressiva do Sistema Nervoso Central (SNC), com hemiparesia espástica, clinicamente observável no primeiro ano de vida, sem história de lesão cerebral aguda entre o período perinatal até um ano.

A própria denominação deste quadro clínico não é satisfatória pois, sobre o mesmo tema encontramos trabalhos que se intitulam Hemiplegia^{29,37,84,96,97,102,198} e outros Hemiparesia^{40,107,137,151,190}. No presente trabalho usou-se o termo Hemiparesia considerando que a presença de movimentos no hemicorpo comprometido é constante, não parecendo adequada a denominação Hemiplegia.

Devido as controvérsias sobre a conceituação da FC, observa-se também deficiências na caracterização da forma

Hemiparética, sendo citada geralmente dentro do grupo espástico, jamais incluída na forma coreoatetósica ou atáxica.

Por outro lado, ao analisar a literatura, observa-se autores como Ingram (1964), Goutieres e cols (1972) e Uvebrant (1988), descreverem entre 9 e 20% dos seus pacientes como portadores de movimentos involuntários no hemicorpo comprometido, sendo a espasticidade descrita entre 85 e 89%. Através destes dados poderíamos questionar se esses autores trabalhavam com a Hemiplegia Espástica ou apenas com crianças que apresentavam deficiência motora unilateral, não considerando outros dados clínicos como a espasticidade e o comprometimento extrapiramidal.

Baseando-se nestas considerações é que este trabalho propõe-se a estudar a HC conforme conceituação firmada no início deste capítulo.

E.E. HISTÓRICO

O reconhecimento da FC hemiparética é muito antigo. Segundo Christensen e Melchior (1967), no Templo de Memphis do antigo Egito, há uma gravura que reproduz a imagem de um guardião do templo, que eles citam de forma pitoresca como um provável portador de P.C. Apesar de não ser possível o diagnóstico neuropatológico, os autores citados, propõem o diagnóstico de hemiplegia crônica, provavelmente congênita.

A literatura desde 1862, quando William John Little, um ortopedista inglês, descreveu 47 crianças portadoras de rigidez espástica, entre as quais 12 eram descritas com comprometimento unilateral, prováveis hemiparéticas, tem sido abundante em procurar estudar sua etiologia, fisiopatologia, quadro clínico, epidemiológico, laboratorial, etc.

Little acreditava que a etiologia nos casos descritos, estava ligada a circunstâncias adversas ao nascimento. Considerou que: apresentação pélvica, dificuldades no trabalho de parto, prematuridade, demorar para chorar e para respirar ao nascer, além

de convulsões e coma nas primeiras horas de vida, situações comuns entre seus pacientes, eram os responsáveis pelo quadro clínico descrito.

Historicamente, no século XIX, já se iniciavam as controvérsias quanto a F.C., quando Freud em 1897, no início de sua carreira como neurologista, escreve três monografias nas quais unificou as diversas manifestações clínicas da F.C., numa única síndrome e levanta o seguinte questionamento: "Temos a considerar que a anormalidade do processo do nascimento, antes de ser o fator etiológico, pode ser consequência da causa real pré-natal" (apud Paneth, 1986).

Apesar de Freud, as idéias de Little prevaleceram por aproximadamente um século, sendo reforçada por alguns trabalhos como o de Mc Nutt em 1885, que descreveu hematoma subdural, por lesão ao nascimento, como causa de hemiplegias crônicas (apud Uvebrant, 1988).

Thieffry em 1958, também considerou os fatores perinatais como os mais importantes na gênese da F.C. hemiparética.

Perlstein e cols em 1954 e 1955, publicam dois trabalhos sobre a hemiplegia espástica infantil ressaltando os temas incidência e inteligência, procurando correlações clínicas, inclusive levantaram a hipótese de que o rendimento intelectual pudesse estar mais comprometido naqueles com a hemiparesia direita. Após as avaliações esta hipótese não foi confirmada estatisticamente, porém houve correlação entre a deficiência mental e a presença de crises convulsivas. Achado clínico semelhante reportaram Jabbour e Lundervold, em 1963, num estudo clínico e eletroencefalográfico da hemiparesia na infância.

Na moderna literatura Lyon em 1956 escreveu uma tese sobre a hemiparesia infantil enfatizando a importância dos fatores pré-natais (apud Uvebrant¹⁹⁸). Goutières e cols (1972), estudaram 182 casos de hemiparesia crônica infantil e consideraram preponderantes os problemas no mesmo período, ao verificarem menor peso ao nascimento e o aspecto morfológico das lesões, que não correspondiam a traumas ou anóxia perinatal. Constataram, também, que as crianças portadoras de anomalias pré-natais, apresentavam

mais frequentemente um período perinatal anormal. Estas hipóteses foram confirmadas mais tarde, através dos trabalhos de Hagberg e cols⁷⁷⁻⁸³, pelo estudo de Michaelis e cols (1980) culminando com os vários relatos originados do Collaborative Perinatal Study of the National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke (NCFP)¹⁴⁰⁻¹⁵¹.

A partir de 1972, vários trabalhos surgiram na literatura: Michaelis e cols 1980, Cohen e Duffner 1981, Claeys e cols 1982, Kiessling e cols 1983, buscando as correlações clínicas na hemiparesia. Em 1978 surge o primeiro trabalho sobre os achados tomográficos nesta entidade e desde então vários são os autores que correlacionaram o aspecto morfológico da lesão cerebral, ao quadro clínico^{28,30,38,40,96,99,105,107,108,137,158,175,194,198,209-212}. Destacamos Kotlareck e cols que em 1981 propôs uma classificação para os achados na tomografia, que foram bastante utilizados e agora, em 1990 Wiklund, Uvebrant e Flodmark²⁰⁹⁻²¹² propõem uma nova classificação demonstrando melhor caracterização clínica através da mesma.

2.5. INCIDÊNCIA/FREVALÊNCIA

Segundo Hagberg e cols (1984) a HC, tem mantido a mesma incidência nos últimos anos, enquanto outras formas de PC, como a diplegia espástica e a forma atáxica diminuíram gradativamente, com a melhora dos cuidados intensivos perinatais até o início da década de 70, passando após este período a apresentar sinais de leve aumento da incidência. Isto aconteceu, segundo Hagberg e cols (1989), em detrimento destes cuidados intensivos que hoje proporcionaram a sobrevivência de crianças prematuras de muito baixo peso. Há estudos demonstrando em recém-nascidos abaixo de 1.000 gramas, que a possibilidade de um distúrbio neurológico chega a 50%, tanto na área motora quanto mental (Ellenberg e Nelson 1979, Fawer e cols 1987, Volpe 1991). Na Suécia, entre os anos de 1954 e 1970, a prevalência da PC diminuiu de 2,3 por 1.000 para 1,4 por

1.000 nascidos vivos (Hagberg e cols 1975). No período de 1975 a 1976, a prevalência aumentou para 2,0 por 1.000 nascidos vivos e entre 1979 e 1982 chegou a 2,17 por 1.000 nascidos vivos (Hagberg e cols 1989). Este aumento aconteceu principalmente entre as crianças nascidas pré-termo. Na Suécia o risco de PC de origem perinatal é de um a termo e dois pré-termo para 4.000 nascidos vivos.

Na Finlândia Rukonen e cols (1989) constataram um aumento de 1,6 por 1.000 entre 1968-1972, para 2,5 por 1.000 entre 1978-1982, em detrimento dos nascidos com peso muito baixo, ou seja, severa prematuridade.

Segundo Uvebrant (1988) a prevalência da PC hemiplégica (incluindo casos de etiologia pós-natal), até 1984, na população de idade entre 6 e 15 anos, foi de 0,66 por 1.000. Nesta população a prevalência de nascidos a termo foi de 0,44 por 1.000 e de pré-termos 0,15 por 1.000, e a hemiplegia pós-natal foi de 0,07 por 1.000.

Hagberg e cols (1989) relataram prevalência de PC Hemiplégica entre os nascidos vivos de 0,79 por 1.000, havendo 0,16:1.000 de nascidos pré-termo e 0,63 por 1.000 entre os nascidos a termo.

Na literatura nacional não encontramos dados sobre a incidência ou a prevalência da PC.

2.4. ETIOLOGIA

Little em 1862 foi o primeiro a falar sobre a etiologia perinatal na PC e Freud em 1897 levanta a hipótese da etiologia pré-natal. Desde então os trabalhos procuram demonstrar a presença de causas tanto no período pré-natal como perinatal na PC.

- *Origem Pré-natal*

É possível determinar uma etiologia comprovadamente pré-natal em pequeno número das crianças com HC. Uvebrant em 1988,

estimou em 8,7% de ocorrência pré-natal óbvia. Ele refere que esta forma de FC apresentou baixo índice de etiologia comprovada pré-natal em relação as outras formas com excessão da discinética que foi ainda inferior (3,6%).

Considerando os casos de etiologia pré-natal óbvia ou provável, a incidência chega a 42% entre as crianças a termo e a 29% entre as pré-termo, conforme os dados de Uvebrant (1988).

Segundo Nelson (1991), o primeiro relato sobre lesão pré-natal pode ter sido originado das investigações neuropatológicas de Virchow em 1868. Desde então a literatura tem apresentado um lento acúmulo de estudos anatomopatológicos e clínicos evidenciando lesões cerebrais de origem pré-natal 3, 7, 36, 43, 55, 100, 109, 127, 128, 151, 152, 153, 174, 178, 185. Após o surgimento das modernas técnicas de neuroimagem, principalmente a tomografia computadorizada do crânio, estes relatos tem aumentado 13, 14, 15, 28, 42, 60, 61, 99, 105, 108, 118, 137, 153, 158, 194. A descrição de Scher e cols (1991) de seis crianças a termo com lesões intracranianas detectadas por ultrassonografia antes do início do trabalho de parto, confirmando o processo patológico responsável por quadros de FC, é um exemplo das possibilidades de aplicação de técnicas que responderiam a questão sobre qual o momento que as lesões cerebrais são definidas, mas ainda é difícil encontrar a razão destas lesões.

Na realidade, várias malformações do SNC são responsáveis pelo quadro neurológico da FC, constituindo grande parte das causas pré-natais. Jacobson (1989) refere conceitualmente, que malformações do SNC resultam de um processo anormal do desenvolvimento, desencadeado por fatores intrínsecos (condições genéticas) ou extrínsecos (teratogênicos). A malformação por teratogênese dependerá do mecanismo de ação, do momento do desenvolvimento embriológico ou fetal, e da duração da exposição ao agente agressor.

Segundo Smith (1982) os defeitos estruturais podem acontecer através de três mecanismos patológicos:

- 1) malformação - falha na formação dos tecidos;

2) deformação - devido a ação das forças mecânicas sobre um tecido normal;

3) disrupção - desaparecimento de um tecido previamente normal, pode ser por destruição de origem vascular, infecciosa ou mecânica.

Houve nas últimas décadas espetacular progresso na genética molecular, na citogenética, e em todas as áreas que pesquisam o desenvolvimento humano, caracterizando as síndromes malformativas, através dos seus vários aspectos: etiológico, embriopatológico, clínico e terapêutico. Apesar de todo o desenvolvimento, muitas vezes o fator etiológico não é identificado. Esta dificuldade acontece porque a mesma etiologia produz malformações diversas, a depender dos diferentes períodos do desenvolvimento que atuam, ou dos diferentes agentes, que atuando na mesma fase do desenvolvimento, podem produzir anomalias semelhantes. Conseqüentemente a causa e a patogenese das lesões cerebrais são geralmente especulativas (Larroche, 1986).

A origem genética foi observada por Gustavson e cols em 1969, quando estimaram que 1,5% dos casos de PC na Suécia, eram devido a herança autossômica recessiva, mas entre estes casos não havia a forma hemiparética. Ingram em 1964 sugere um modo de herança mais complexo e multifatorial.

Ainda pesquisando a origem genética, encontramos vários relatos na literatura, de porencefalia familiar. Apesar de alguns autores negarem o padrão familiar na incidência da porencefalia, Berg e cols (1983), Smit e cols (1984), Airaksinen e cols (1984), Zonana e cols (1986) e Sensi e cols (1990) relataram seis famílias com provável herança autossômica dominante, de expressão variável e penetrância incompleta, com quadros clínicos compatíveis com HC. O aspecto morfológico destes cistos apresentam variabilidade assim como a expressão clínica na mesma família, por isto, diversos autores resistem em aceitar sua condição hereditária, mas sem dúvida, está inserido na determinação destes casos o componente genético.

A porencefalia, malformação muito encontrada na HC, é descrita por Diamant e Cypel (1989) como uma subdivisão das

malformações do SNC, intitulada "lesões destrutivas", que contém: vários graus de porencefalia até hidranencefalia e encefalomalácia multicística da infância.

O termo "porencefalia", segundo Roseberg (1974) foi introduzido por Heschl em 1859, para designar a formação de uma cavidade cerebral que se comunica com o espaço aracnóide ou ventricular, ou ainda com os dois simultaneamente. Com o tempo este termo perdeu seu sentido restritivo e passou a designar qualquer cavidade no interior do cérebro. Assim certa confusão se criou em torno dessa expressão, passando a ser utilizada para a designação de cavidades de origem inflamatória, traumática, circulatória ou mesmo tumoral.

Gross e Simányi (1977) em extenso capítulo sobre a porencefalia, subdividem-na em verdadeira e falsa porencefalia. Seriam "verdadeiros" cistos porencefálicos aqueles que sempre se comunicam com o espaço subaracnóide e são consequência de anormalidades primárias no desenvolvimento do manto cerebral, e "falsa" porencefalia ou pseudoporencefalia quando as lesões são adquiridas através de acidente vascular pré, peri ou pós-natal precoce.

Roseberg (1974) descreve os achados anatomopatológicos, da porencefalia, considerando que os aspectos malformativos nas bordas das cavidades, principalmente as microgírias, o formato das circunvoluções e o arranjo anárquico das diferentes camadas corticais, demonstrariam que a destruição cerebral ocorreu em uma época precoce do desenvolvimento, ou seja, entre o fim da 16ª semana e o 6º mês de vida fetal. Ele acredita, baseado nos seus achados (topográficos e histológicos) e na literatura, que as lesões acontecem por distúrbio circulatório; porém, não exclui a possibilidade em casos raros, como os descritos por Yakolev e Wadsworth em 1946, nos quais a presença de fenda de bordas fechadas, denominadas por eles de esquizencefalia, decorrentes da agenesia de parte do manto hemisférico, pudessem ser atribuídos a outros processos etiopatogênicos, não circulatórios.

Alvares-Silva (1987), escrevendo sobre hidranencefalia, considerada por alguns autores como uma forma extrema de

porencefalia (Fitz, 1989; Harwood-Nash e Fitz, 1976), defende a possibilidade de que alterações genéticas possam condicionar o aparecimento destas malformações. Ele encontrou no material estudado, casos com outras malformações fora do SNC, e casos com o sistema vascular íntegro, embora deslocados, provando que as alterações anatômicas não foram devidas a falta de irrigação do sistema carotídeo, como acreditam alguns autores. Na realidade, segundo Alvares-Silva (1987), na hidranencefalia as hipóteses: genética e vascular podem coexistir, assim como, a encefalopatia hipóxico-isquêmica (ocorrendo num período precoce do desenvolvimento embrionário), e aquela de origem infecciosa. Na porencefalia, os autores admitem mais frequentemente a origem vascular, embora naqueles casos, considerados malformações primárias, ou esquizencefalia, as considerações tem sido diferentes.

Barth (1987) em extensa revisão sobre as anormalidades da migração neuronal, refere a esquizencefalia como fenda congênita no manto cerebral que pode ser acompanhada por distúrbios da migração neuronal. A depender do tecido subjacente a estas fendas, é que se determina sua denominação. Para Yakolev e Wadsworth (1946, apud Rosemberg) e Dekaban (1965) esquizencefalia era uma verdadeira malformação, incluída nos distúrbios do neurodesenvolvimento fetal. Barth comenta que a teoria de Yakolev e Wadsworth é de difícil comprovação, pois mesmo a ausência de lesões inflamatórias ou glioses, não excluem a origem extrínseca, porque em situações de disruptura fetal precoce, estes aspectos não estão presentes. Por outro lado, não haver relatos de casos familiares ou associados com anomalias cromossômicas, que sustentariam falência na programação do desenvolvimento, e a própria aparência da esquizencefalia, sugerem mais disruptura precoce do tecido cerebral, do que malformação primária.

Barth sugere que tanto a porencefalia de Heschl quanto a esquizencefalia de Yakolev e Wadsworth são manifestações de disrupturas fetais. Latchaw (1988) também concorda com esta hipótese.

Skolnick (1991) nos traz crítica sobre a importância de se fazer o diagnóstico intra-útero da PC através do estudo ultrassonográfico, principalmente no final da gestação. Bejar e cols (1988) propõem que processos destrutivos no cérebro podem antecipar o parto em muitas semanas resultando em estruturas císticas observáveis no primeiro dia de vida, valorizando a importância do diagnóstico precoce.

Outra malformação encontrada na etiologia da HC é o cisto aracnóideo originado de distúrbio focal no desenvolvimento das paredes hemisféricas. Os cistos, supratentoriais situam-se preferencialmente na fissura de Sylvius, o que leva alguns autores a acreditar na possibilidade de malformação congênita das leptomeninges (Anderson e cols, 1979; Leo e cols, 1979). A manifestação clínica pode ser desde hipertensão intracraniana (Anderson e cols, 1979) impondo tratamento por derivação, até inexpressiva. Os cistos aracnóideos costumam ser fechados, não se comunicando com os ventrículos, nem com o espaço subaracnóide e sua origem real permanece desconhecida.

Uvebrant (1958) cita na gênese da HC a síndrome da ausência do septo pelúcido com porencefalia e outras malformações cerebrais associadas, descritas por vários autores. Aicardi e Goutieres em 1981, propuseram que este complexo malformativo representassem síndrome específica.

Outra malformação na etiologia da PC, é a microcefalia detectada ao nascimento. Na realidade por si só ela não pode ser considerada a causa da Hemiparesia, mas sua presença ao nascimento serve, com indicador da origem pré-natal das lesões neurológicas. A microcefalia pode ser uma condição genética primária definida por herança autossômica recessiva, ou pode ser secundária a um processo disruptivo. Na HC, tem sido citada a última hipótese.

A síndrome neurocutânea de Sturge-Weber, é descrita por Smith (1982) como malformação vascular na pele da face, nos olhos e nas meninges, devido a defeito único e de instalação precoce, que atinge a morfogênese dos vasos destas áreas. Cerca de 56% dos casos apresentam convulsões e 30% deficiências motoras. A etiologia é desconhecida, mas aceita-se que um componente genético possa estar

envolvido, porque outros membros da família costumam apresentar hemangiomas. A síndrome de Sturge-Weber é encontrada comumente na etiologia da HC.

Além das malformações descritas, encontramos vários relatos sobre hemiatrofia cerebral associados a hemiparesia^{28,42,99}. Segundo Brennan e cols (1978) a hemiatrofia é secundária a lesão cerebral fetal ou da infância precoce, frequentemente levando a hemiparesia e outros sinais neurológicos.

Na atualidade encontramos importantes trabalhos enfatizando os fatores pré-natais. O grupo da Suécia, Hagberg e cols⁷⁷⁻⁸³, Blair, Fiona e Stanley na Austrália^{23-25,186-188} e Nelson e Elleberg nos EEUU¹⁴⁰⁻¹⁵¹, tem demonstrado a ocorrência dos fatores indicativos pré-natais na PC.

Lathan e cols (1954), Chefetz (1965) e Hagberg e cols (1976) demonstraram associação entre hemorragias na gravidez (ameaça de aborto) e PC. Ornoy e cols (1976), escrevem trabalho específico sobre hemorragias maternas na gestação e anomalias congênitas do feto, referindo que em 33% dos casos portadores de malformações houve hemorragias. Nelson e Ellenberg (1985) em análise univariada de riscos para PC, concluíram que hemorragias na gravidez podem representar significativo prognóstico para PC quando ocorrem no último trimestre. Os autores partem do pressuposto que a hemorragia é acompanhada por prejuízo da perfusão fetal e/ou desnutrição fetal.

Outro fator considerado na gênese da PC é a pré-eclâmpsia. Uvebrant (1988) encontrou este achado em 9,1% dos casos a termo, significativamente maior que no seu grupo controle que foi de 3%.

Retardo no crescimento intrauterino tem sido descrito como prognóstico de PC. Kyllerman (1982) descreve uma interrelação entre retardo no crescimento intra-uterino e PC discinética, encontrando uma associação também com asfixia neonatal. Uvebrant (1988) encontrou que 40% dos hemiparéticos com retardo no crescimento intra-útero sofreram asfixia neonatal e somente 10% tinha peso adequado para a idade gestacional, entre os nascidos a termo.

Também doenças maternas são descritas como fatores de risco para as lesões cerebrais crônicas. Nelson e Elleberg (1985) referem associação com o risco de PC, quando constataram deficiência mental materna, convulsões, hipertireoidismo ou quando da administração do hormônio tireoideano e estrogênios na gestação.

Apesar dos autores evidenciarem as correlações entre estes fatores e a PC, o mecanismo pelo qual a lesão cerebral é determinada não está esclarecido.

Ellis e cols (1988) realizaram trabalho sobre as evidências neuropatológicas de lesões cerebrais pré-natais em grande grupo de crianças que foram a óbito até o 7º dia de vida. Entre as 89 crianças, 25% mostravam evidências patológicas de lesão pré-natal, correspondendo a 16% de prematuros e 48% de a termos. O achado predominante: cavidades na substância branca. A presença de hemorragia cerebral foi semelhante entre as crianças com e sem evidências de lesões pré-natais, e poucas características clínicas separaram os dois grupos, mas a presença de polihidramnio ou oligohidramnio serviram como prognóstico destas lesões. Nelson e Elleberg (1984) também acharam correlação positiva entre oligohidramnio, malformações fetais e PC.

Em 1985 e 1986, Nelson e Elleberg escreveram dois trabalhos sobre análise univariada e multivariada de riscos na PC e concluem que alguns fatores são importantes para prognosticar esta entidade, entre eles: ruptura de membranas amnióticas acima de 24 horas antes do parto, hemorragia vaginal precedendo o trabalho de parto geralmente por ruptura da placenta ou placenta prévia ou ruptura do seio marginal, corionites, apresentações anormais. Quanto as anormalidades fetais significantes foram: batimento cardio-fetais abaixo de 60 por minuto, baixo peso ao nascimento, malformações fetais.

Torfs e cols (1990) estudando a etiologia da PC entre 17.044 crianças, acrescentaram aos achados de Nelson e Elleberg, o baixo peso da placenta e o descolamento prematuro da placenta.

Outro aspecto frequentemente abordado na literatura, que comprometeria o período pré-natal e o perinatal é o fator gemelaridade na PC.

Russei em 1961, estudou 44 crianças com FC, nascidos de gestações gemelares. Eles representavam 9% de uma população de crianças com FC acompanhadas pelo autor, índice este acima do encontrado até então. Destas, 10 crianças eram gêmeos monozigóticos. A alta incidência de anormalidade no gêmeo monozigótico sobrevivente (89%), contra a encontrada no dizigótico (28%) indicam a susceptibilidade das gestações múltiplas univitelinas. Concluiu ser importante na etiologia o baixo peso ao nascimento, devido a gestação múltipla ou a combinação entre gemelaridade e anormalidades fetais pré-existentes.

Jung e cols (1984) analisaram 24 casos de hidranencefalia/porencefalia associados a gêmeos monozigóticos. O fenômeno da ruptura vascular está intensificado nestes casos, porque na placenta monocorionica há comumente interconexões vasculares e passagem de material necrótico e tromboplástico.

Szymonowicz e cols em 1986, estudaram 6 casos em pares de gêmeos monozigóticos com um falecido intra-útero, observando que todos os gêmeos sobreviventes monozigóticos, tinham enfartos no SNC, três dos quais com múltiplos enfartos sistêmicos, havendo confirmação patológica de um processo contínuo com enfartos seriados perinatais. Concluíram ser a passagem do material necrótico e tromboplástico o causador de oclusões arteriais nos gêmeos sobreviventes. Estes dados também foram relatados por Yoshioka e cols (1979), quando de estudo anatomopatológico de 3 crianças com FC, produtos de gestação gemelar, cujos irmãos gêmeos foram natimortos.

Um trabalho recente, correlacionando a gemelaridade e a lesão neurológica pré-natal foi o de Bejar e cols (1990), estudando 101 gêmeos, nascidos com menos de 36 semanas de gestação, visando determinar a incidência e as complicações associadas a necrose de substância branca pré-natal, concluíram que esta lesão estava significativamente associada com polidramnio, morte fetal intra-uterina de um dos gêmeos, hidropsia, múltiplas conexões vasculares placentárias e anastomoses vasculares. Em análise de regressão logística demonstraram que a necrose da substância branca poderia ser prognosticada por morte fetal intra-uterina de um dos gêmeos ou

por múltiplas conexões vasculares, tipo artéria-artéria, ou veia-veia, sendo a última mais fortemente associada. Alguns trabalhos tem sugerido que o risco de recorrência na FC entre irmãos de casos não selecionados é baixo, cerca de 1 a 2% (Ingram 1964, Gustavson et al, 1967). Entretanto isto é 5 vezes a prevalência se considerarmos todos os nascimentos.

Quando se considera os casos de FC sem fatores de risco, a prevalência é muito mais alta, chegando a 1:9 entre os FC espásticos e simétricos e 1:8 entre os FC atáxicos com retardo mental (Fetterson e cols, 1990).

Fatores genéticos podem contribuir para este aumento do fator de risco, na forma de defeitos genéticos simples, por microdeleções cromossômicas, por reagrupamentos, ou por vulnerabilidade constitucionais para outros fatores de risco, representado uma causa multifatorial.

Fetterson e cols (1990) avaliando os aspectos genéticos na FC entre as gestações múltiplas ocorridas durante o período de 1956 a 1985 no oeste da Austrália, concluíram que nenhuma herança monogênica pode ser encontrada, mas houve excessivos marcadores concordantes entre os pares de gêmeos monozigóticos, consistente com uma predisposição genética. Neste estudo houve significativa maior incidência de FC entre as gestações gemelares do que entre as de feto único. Isto tem sido particularmente atribuído as diferenças na distribuição de peso ao nascimento e as complicações adicionais de gestação e parto nas gestações múltiplas (Russel, 1961). Entretanto, apesar do excesso de concordância entre os pares de gêmeos monozigóticos, inclusive quanto ao prejuízo motor. Fetterson e cols não encontraram na história familiar dados consistentes com transmissão hereditária e nenhuma clara identificação entre as síndromes. Isto, certamente, não elimina ainda a possibilidade de herança autossômica recessiva em alguns casos. Os autores concluem que fatores genéticos podem ter um papel na causa da FC, contribuindo talvez para uma susceptibilidade individual quanto ao desenvolvimento desfavorável, mais importantes nas gestações gemelares do que em únicas.

Wiklund e cols (1991) estudando exclusivamente a etiologia e o aspecto tomográfico em 83 crianças hemiparéticas congênitas nascidas a termo, concluíram que 57% tinham dados morfológicos de lesão pré-natal, embora os dados clínicos apontassem para a etiologia pré-natal em apenas 32%.

Sem dúvida os autores que estudam o desenvolvimento fetal e as causas que interferem neste período, passo a passo tem encontrado explicações ou pelo menos, hipóteses prováveis quanto a etiopatogenia das lesões no SNC. Apesar destes avanços, a questão como e quando o fator lesivo atuou geralmente não é respondida, visto que, ainda trabalhamos retrospectivamente na maioria dos casos. Podemos muitas vezes referendar através dos dados de anamnese que a etiologia é pré-natal, mas precisamos nos aparelhar especificamente para encontrar neste período o momento e a evolução da lesão, para que enfim o diagnóstico possa ser esclarecido. A partir deste objetivo alcançado poderemos realmente partir para a prevenção dos mecanismos lesivos do SNC.

- Origem Perinatal

Considerando ser importante aprofundar nossos conhecimentos sobre as causas pré-natais, a fim de preveni-las, sem dúvida, é muito mais importante dominar o conhecimento do período perinatal, momento em que, supostamente, com o avanço tecnológico dos cuidados fetais toda a lesão ao novo ser poderá ser evitada.

Foi Little quem pela primeira vez chamou a atenção para a estreita correlação entre os diferentes tipos de paralisia cerebral e a existência de problemas perinatais. Nesta época dois fatores assumiram importância etiológica fundamental: a saúde da mãe e a prematuridade (Marques Dias, 1989).

Desde então inúmeros trabalhos tem estudado a patogenese das lesões cerebrais no período perinatal, seja através de análises anatomopatológicas ou através de seguimentos prospectivos multidisciplinares de crianças que apresentaram problemas ao nascimento.

Segundo Nelson (1989) a literatura publicada desde Little (1862), tem enfatizado a importância dos fatores ao nascimento na etiologia da FC, mas na realidade os demais fatores foram pouco explorados.

Prematuridade e asfixia perinatal sempre foram considerados importantes fatores de risco para a FC, mas nos trabalhos de Nelson e Elleberg¹⁴⁴⁻¹⁵⁰ a maioria das crianças com de FC (73%) não os apresentavam.

Por outro lado, Volpe (1991) refere que crianças prematuras e de muito baixo peso apresentam alto risco de lesão neurológica (30-75%) e conseqüente prejuízo motor. Muitos destes apresentam enfartos isquêmicos ou hemorrágicos, leucomalácia periventricular, etc.

O padrão de distribuição das lesões do SNC por sofrimento perinatal é determinado essencialmente pela idade gestacional: assim nos recém-nascidos prematuros as lesões anóxicas costumam localizar-se predominantemente nas regiões subcorticais profundas em especial na substância branca periventricular; já nos recém-nascidos de termo, embora possam ter lesões também subcorticais, as lesões predominam nas regiões corticais, isto se deve ao fato do SNC reagir as agressões patológicas de acordo com a sua etapa de desenvolvimento (Adsett e cols, 1985; Marques Dias, 1989).

A literatura sobre paralisia cerebral é extensa na análise dos seus dados etiopatogênicos. Sem dúvida, concordamos com a preocupação de vários autores em estabelecer diferenças entre os nascidos pré-termo e os a termo, pois sob vários aspectos eles são muito diferentes.

Uvebrant (1989) encontrou que 15% das crianças com HC nascidos a termo tinham etiologia perinatal exclusiva, e 9% etiologias combinadas pré e perinatal. Os fatores determinantes foram hemorragia intracraniana as vezes associada a lesão traumática, infartos hemorrágicos, defeitos na coagulação, anormalidades vasculares, e tumores.

No trabalho de Uvebrant (1988), as crianças a termo que apresentaram hemorragia intracraniana perinatal, tinham em sua maioria fatores de risco pré-natal, que atuaram como

predisponentes, entre eles: baixo ganho ponderal estatural (também considerado no trabalho de Kyllerman, 1982, como fator etiológico na FC), pré-eclâmpsia, gemelaridade e hemorragias na gestação.

Segundo Fenichel e cols (1984) nas crianças a termo, quatro principais localizações das hemorragias intracranianas tem sido identificadas: subdural, intraventricular, intracerebral e subaracnóide. A hemorragia subaracnóide difusa ou focal foi a mais encontrada, sendo a primeira causada por parto traumático ou severa encefalopatia hipóxica isquêmica e a segunda foi associada com infarto cerebral. Mais que 50% dos recém-nascidos a termo com hemorragia intraventricular sofreram um parto traumático, enquanto as hemorragias intracerebrais não apresentavam fatores de risco detectáveis, e só foi possível o diagnóstico graças ao uso da Tomografia Axial Computadorizada (TAC).

Volpe (1987) relaciona a hemorragia subaracnóide quase que exclusivamente a lesão traumática, onde podem ocorrer, convulsões neonatais ou distúrbios respiratórios, mas geralmente de bom prognóstico clínico.

Quanto a hemorragia intraventricular em crianças a termo, originam-se, segundo Lacey e Terplan (1982) em sua maioria no plexo coróide, isto devido ao pobre suporte estrutural e a delgada parede dos vasos venosos. Além disso, defeitos cardíacos e hipertensão venosa tem seu papel na gênese da hemorragia intraventricular. Outra observação importante, segundo Hill e Morgan (1985) é a hidrocefalia pós-hemorragica, uma forma de complicação nestes casos.

A hemorragia intracerebral na ausência de hemorragia intraventricular é rara e ocorre exclusivamente em neonatos a termo (Fenichel e cols, 1984).

A incidência de hemorragia intracraniana, especialmente peri e intraventricular em crianças pré-termo é elevada (20 a 60%) e dependente da idade gestacional, segundo vários relatos: Ahman e cols (1981), Bejar e cols (1980), Dykes e cols (1980), Kosmetatos e cols (1980), Levene e cols (1983), Van de Bor e cols (1986) e outros.

Allan e cols (1984) acharam hemorragia peri e/ou intraventricular em 34% e Levene e cols (1982) em 36% de crianças nascidas com menos de 34 semanas de gestação e em 50% naqueles com 30 semanas. Os autores são unânimes ao referir que as possibilidades de hemorragia intracraniana aumentam também com as complicações tais como: 1) síndrome da angústia respiratória (Dykes e cols, 1980; Ikonen e cols, 1988; Levene e cols, 1982; Nelson e Elleberg, 1979 e 1985; Fowel e cols, 1988); 2) baixo peso para idade gestacional (Van de Bor e cols, 1986; Volpe, 1987); 3) gemelaridade (Bejar e cols, 1990); 4) hipóxia (Van de Bor e cols, 1985); 5) Apnéia (Holden e cols, 1982); 6) acidose severa (Kosmetatus e cols, 1980; Levene e cols, 1982).

A combinação de asfixia e elevação da pressão arterial ou venosa intermitente constitui importante fator facilitador de hemorragia intraventricular na matriz germinal do recém-nascido prematuro (Hill e Volpe, 1988; Levene e cols, 1982) também consideravam a ventilação mecânica e a pressão aérea positiva estão fortemente associados a hemorragias intraventriculares, mas estes autores através de análise estatística demonstraram que a síndrome da angústia respiratória é o mais importante fator.

A hemorragia e o dano hipóxico isquêmico do cérebro do neonato são os maiores responsáveis pelo prejuízo motor e cognitivo. O sofrimento cerebral por lesão hipóxico isquêmica resulta da combinação de ambos: hipóxia e isquemia. Os dois insultos invariavelmente caminham juntos um ou outro sendo o mais proeminente. Dos dois a isquemia geralmente é a mais grave (Hill e Volpe, 1989).

Todos os estudos que relacionam asfixia ao nascimento e FC demonstram uma associação positiva (Hagberg e cols, 1975; Nelson e Elleberg, 1981). Porém, quando estudadas crianças a termo com FC e peso superior a 2.500 gramas, a asfixia não representou fator preditivo (Hensleigh e Fainstat, 1986). Esta hipótese se confirma no trabalho de Uvebrant (1988), quando comparando a hemiparesia com outros grupos de FC espástico, observa que ela detém o mais baixo índice de asfixia: 13%, no grupo a termo e de peso ao nascimento superior a 2.500 gramas, não representando fator etiológico

determinante neste grupo.

O impacto da asfixia ao nascimento pode resultar em lesão focal ou assimétrica podendo haver conseqüente lesão motora do tipo hemiplégica. Volpe (1987) descreve infarto na distribuição da artéria cerebral média e destruição de tecido periventricular como os dois maiores eventos hipóxico-isquêmicos e provavelmente causados por isquemia. Estimou infarto na distribuição da artéria cerebral média em crianças a termo, como sendo responsável por 20 a 25% das lesões focais. Este achado também foi relatado por Hill e cols (1983) quando estudou o aspecto ultrassonográfico e tomográfico em lesões focais isquêmicas. Mannino e Trauner (1983) relataram infartos arteriais cerebrais em neonatos associando com complicações perinatais como convulsões, sofrimento fetal, anóxia, etc.

Mantovani e Gerber (1984) descrevem dois casos de infartos cerebrais em neonatos associando com problemas pré-natais e perinatais sem contudo definir objetivamente a causa.

Roessman e Miller (1980) relatam um caso de trombose da artéria cerebral média relacionado com parto traumático. Ment e cols (1984) estudando infartos cerebrais perinatais concluíram ser a causa mais comum a asfixia perinatal. Sem dúvida, a literatura é constante em apresentar lesões cerebrais conseqüentes a eventos hipóxico-isquêmicos.

De acordo com Volpe (1987) a principal lesão isquêmica na criança a termo é parassagital, entretanto predominantemente bilateral, mas, muitas vezes, pode resultar em hemiplegia.

Estudos fisiopatológicos revelaram estar a hipoxemia associada as seguintes condições: 1) asfixia intra-uterina; 2) insuficiência respiratória pós-natal por aspiração de mecônio, nas crianças nascidas à termo; apnéia recorrente e doença da membrana hialina, nas crianças pré-termo; e shunts esquerda-direita produzidos por doença cardíaca (circulação fetal persistente ou ductos arteriosus).

As principais causas da isquemia cerebral no recém-nascido são: 1) asfixia relacionada a insuficiência cardíaca; 2) insuficiência cardíaca pós-natal (em crianças a termo) relacionada

a cardiopatias congênitas, as apnéias recorrentes (em pré-termo) ou doenças cardíacas adquiridas (ex: isquemia miocárdica transitória ductus arteriosus); 3) colapso cardiovascular pós-natal secundário a septicemia e 4) hipotensão pós-natal resultando em diminuição da perfusão cerebral como uma consequência do prejuízo da autoregulação vascular. A adição da isquemia ao insulto hipóxico resulta na exacerbação das anormalidades metabólicas. Finalmente o suprimento de glicose para o cérebro está diminuído e a acidose resultante do acúmulo do dióxido de carbono e lactato não é corrigida devido a pobre perfusão tecidual.

Uma complicação perinatal de especial interesse como causa de hemiplegia é a poliglobulia, encontrada em seis crianças nascidas a termo no trabalho de Uvebrant (1988), demonstrando a importância dos fatores hemodinâmicos no desenvolvimento das lesões cerebrais. Amit e Camfield (1980) relatam infartos cerebrais múltiplos causados pela policitemia neonatal. Prejuízo da circulação cerebral devido a hiperviscosidade e tromboembolismo podem ser os mecanismos.

Segundo Volpe (1989) a incidência de hemorragias intracranianas e de leucomalácia periventricular aumentam com a diminuição da idade gestacional. A principal manifestação neurológica da lesão cerebral no prematuro é a deficiência motora espástica, consistindo principalmente em tetraparesia de predomínio em membros inferiores (FC diplégico) e hemiparesia espástica.

Volpe (1991) refere que as lesões mais encontradas nos prematuros são: leucomalácia periventricular e infarto hemorrágico periventricular.

Leucomalácia periventricular refere-se a necrose da substância branca na região dorsal e lateral dos ângulos externos dos ventrículos laterais (Volpe, 1987). A necrose focal tem particular predileção pelo tecido periventricular ao nível das radiações ópticas adjacente ao trígono dos ventrículos laterais e ao nível do lobo frontal próximo ao forame de Monro (Banker e Larroche, 1962). A incidência das lesões nos estudos de autópsia de crianças prematuros aumentam em função da duração da sobrevivência pós-natal e da frequência e severidade dos distúrbios

cardiorrespiratórios (Shuman e Selednik, 1980).

Volpe em 1991, propõe uma nova classificação neuropatológica para as lesões periventriculares que ocorrem no prematuro e que direciona para o prognóstico clínico. Ele se baseia no fato de que há lesões predominantemente simétricas que raramente sangram e evolutivamente formam pequenos cistos, geralmente múltiplos, circunscritos, que tendem a desaparecer, levando a alargamento dos ventrículos laterais com diminuição da mielina cerebral. Este tipo de lesão, há muito tempo estudada, Volpe continua denominando leucomalácia periventricular; cuja correlação clínica mais proeminente é a PC forma diplégica que, inclusive compromete pouco as funções intelectuais.

Segundo Volpe a patogênese da leucomalácia periventricular se relaciona a três fatores principais: 1) anatomia vascular periventricular, já demonstrado por Reuck e cols em 1972, devido a uma deficiência circulatória situada no território arterial final periventricular, entre os ramos ventrículo-petais e ventrículo-fugais de artérias penetrantes profundas. Esta zona é muito vulnerável a falência da pressão de perfusão e do fluxo sanguíneo cerebral levando facilmente a infartos localizados (Reuck, 1975).

Takashima e Tanaka (1978) demonstraram que a citoarquitetura vascular é mais proeminente na criança mais madura e as zonas divisórias mais reduzidas, havendo uma melhor distribuição do aporte sanguíneo. Estes dados sugerem que o grau de isquemia requerido para produzir a leucomalácia periventricular é dependente da idade gestacional do feto. O segundo fator relacionado a patogenese da leucomalácia periventricular é a pressão passiva da circulação cerebral, resultante dos dois fenômenos que ocorre no prematuro doente, ou seja, há aumento da pressão sistólica sanguínea e conseqüente diminuição do fluxo sanguíneo cerebral.

Volpe (1987) sugere que as anormalidades na pressão passiva da circulação cerebral, principalmente nas encefalopatias hipóxico-isquêmicas resultam de: 1) hipercapnia ou hipoxemia (ou ambos) que ocorrem na asfíxia perinatal, ou doenças respiratórias

e/ou do parto vaginal "normal"; 2) o "trauma" craniano que facilmente deforma a cabeça do prematuro, mesmo no parto "normal"; 3) sistema de autoregulação imaturo relacionado a deficiência da camada muscular das arteríolas do prematuro; 4) a ocorrência de pressão sanguínea normal que leva a diminuição da curva de autoregulação ou 5) uma combinação destes fatores.

Todos estes mecanismos tem expressiva implicação clínica. Falência na pressão arterial leva a grave redução no fluxo sanguíneo arterial, culminando em lesão isquêmica para regiões vulneráveis como a substância branca periventricular. Redução na pressão sanguínea sistêmica no prematuro pode resultar em eventos como asfixia perinatal, ductus arteriosos aberto, falência miocárdica, episódios de apnéia com bradicardia, sepsis, e até mesmo o simples manejo através dos cuidados intensivos.

O terceiro fator associado com o distúrbio da circulação da pressão passiva, são fatores que indicam o aumento da vulnerabilidade da diferenciação ativa ou da mielinização das células gliais periventriculares. Estudos experimentais como o de Cavazzutti e Duffy (1982) em animais neonatos tem demonstrado um aumento limitado no fluxo sanguíneo cerebral na substância branca periventricular, presumivelmente devido a capacidade limitada da vasodilatação, para cada potente estímulo de hipóxia, hipercapnia e hipotensão. Entretanto, quando comparada a outras regiões cerebrais, a substância branca periventricular do feto, submetida ao insulto hipóxico-isquêmico, apresenta um alto grau de glicólise anaeróbica levando ao acúmulo de ácido láctico e depleção de componentes altamente energéticos na substância branca cerebral.

Finalmente, baseada nos fatores descritos, as células gliais periventriculares são intrinsecamente vulneráveis a lesão porque elas estão em um estágio de ativa diferenciação para astrócitos e para oligodendrócitos. Na HC, a leucomalácia periventricular tem sido descrita como a lesão determinante por vários autores: Allan e cols (1984), Bozynski e cols (1985), Calvert e cols (1986 e 1987), Fawer e cols (1987), Ikonen e cols (1988), Levene e cols (1983), Low e cols (1986), Pasternak e cols (1980), Powell e cols (1988), Reuck e cols (1972), Shuman e

Selednik (1980), Takashima e cols (1986), Van de Bor e cols (1986). Entretanto, Volpe em 1991 conseguiu caracterizar um outro tipo de lesão cerebral no prematuro, objetivando destacá-lo da leucomalácia periventricular, inclusive sob o aspecto clínico, relacionando a hemiparesia.

Esta entidade é o Infarto Hemorrágico da substância branca periventricular que geralmente é ampla e assimétrica. As lesões frequentemente coexistem com hemorragia intraventricular e aproximadamente 15% de todas as crianças com hemorragia intraventricular também apresentam infarto hemorrágico periventricular (Volpe, 1987).

Quanto ao aspecto neuropatológico, esta lesão acomete preferencialmente a topografia dorsal e lateral dos ângulos externos do ventrículo lateral de modo assimétrico. Volpe refere que 67% destas lesões são exclusivamente unilaterais, e no restante grosseiramente assimétricos. Aproximadamente 50% das lesões são extensas e envolvem a substância branca das regiões frontal, temporal e occipital e o restante é mais localizado.

Estudos microscópicos realizados por Flodmark e cols (1980), Volpe e cols (1983) e Takashima e cols (1986) nas áreas de necrose hemorrágica periventricular indicam que a lesão é um infarto hemorrágico. O componente hemorrágico consiste geralmente de hemorragia perivascular, na distribuição das veias medulares da substância branca periventricular, em forma de leque ou cunha, próximo aos ângulos externos dos ventrículos laterais.

Na realidade, o diagnóstico in vivo é difícil e o aspecto neuropatológico que define as duas entidades é o sítio do provável distúrbio circulatório, ou seja, a leucomalácia é de origem arterial e o infarto hemorrágico, de origem venosa. A marcada assimetria e o frequente envolvimento hemorrágico em cunha, ajudam a diferenciar ecograficamente as duas entidades in vivo.

No infarto hemorrágico periventricular o quadro clínico, mais encontrado é a hemiparesia espástica ou dupla hemiparesia assimétrica e deficiência intelectual. Esta hemiparesia frequentemente afeta mais os membros inferiores, diferentemente daqueles que sofrem anóxia perinatal e são nascidos a termo.

Na criança a termo os enfartos cerebrais perinatais geralmente estão associados a sinais neurológicos graves como convulsões neonatais (Levy e cols, 1985; Blennow e cols, 1978).

2.5. QUADRO CLÍNICO

A Paralisia Cerebral é definida como um conjunto de distúrbios do movimento e da postura decorrentes de defeito ou lesão do cérebro imaturo (Blair e Stanley, 1982; Bax, 1964; Nelson, 1989). Trata-se de termo descritivo englobando vários distúrbios neuromotores de origem central, manifestando-se precocemente na criança e não são resultantes de doença progressiva.

O diagnóstico clínico de paralisia cerebral baseia-se na história e na avaliação física e neurológica. Recomenda-se exame criterioso em qualquer criança que apresente desvio da normalidade, e no caso da PC são comuns os achados de retardo nas aquisições motoras, persistência de reflexos arcaicos, anormalidades tônico-posturais, além de hiperreflexia e sinais patológicos como Babinski.

As classificações da PC baseiam-se nas manifestações motoras que constituem sua principal característica clínica. Segundo o local comprometido e o quadro clínico resultante, podemos ter as seguintes formas (Blair e Stanley, 1985; Nelson, 1989):

a) Espástica - subdividida em: forma tetraplégica (incidência entre 9 e 43%); hemiplégicas (entre 25 e 40%) e diplégica (entre 10 e 33%). A forma espástica é a mais frequente (Hagberg e cols, 1975; Gaiind, 1978; Paneth, 1986; Stanley, 1987);

b) Atetósica - também denominada discinética, coreoatetósica (incidência variável entre 9 e 22%);

c) Atáxica - quando acompanhada de retardo mental pode não ser incluída no diagnóstico de PC, mas de alguma condição hereditária específica (Hagberg e cols, 1984)

d) Mista - representa a combinação de duas formas, geralmente espástica com atetósica (incidência entre 9 e 22%).

e) Flácida - é considerada rara por aqueles que a incluem na classificação (Lefèvre e Diament, 1989), não sendo entretanto mencionada pela maioria dos autores.

De acordo com muitos dos autores que estudaram a forma hemiparética da PC, geralmente predomina o comprometimento do hemicorpo direito (Griffiths e Barrett, 1967; Perlstein e Hood, 1954; Stewart, 1948; Wiklund e Uvebrant, 1991).

A função do membro superior é mais comprometida, principalmente entre os nascidos a termo (Goutieres e cols, 1972; Uvebrant, 1988). As casuísticas apontam para aproximadamente 50% de predomínio braquial, entre 25 e 40% predomínio crural e entre 10 e 25% o comprometimento é proporcionado.

As alterações tróficas tem sido descritas, acompanhando a síndrome deficitária e de liberação piramidal. A causa da hipotrofia e da deficiência do crescimento não tem sido esclarecida. Algumas teorias já foram propostas como a diminuição do fluxo sanguíneo, ou lesão no córtex pós-central como foi proposto por Penfield e Robertson em 1943 (apud Uvebrant, 1988). Na realidade é provável que vários fatores influenciem na determinação das atrofia da criança hemiparética, a exemplo: a astereognosia, quando presente impede o desenvolvimento da função do hemicorpo comprometido, também a intervenção precoce multidisciplinar impõe melhor evolução trófica.

Brown e cols (1987) realizaram extenso trabalho sobre o estudo neurológico da função da mão em crianças hemiplégicas através de avaliação clínica e neurofisiológica. Concluíram que a mão parética tinha uma redução significativa da força distal, da velocidade do movimento e importante fatigabilidade. O prejuízo da função estava relacionado a estes achados.

Apesar da classificação em espástica atetósica e atáxica é comum observarmos que as formas classificadas clinicamente como espásticas apresentam movimentos ou postura discinética atetósica, afetando principalmente o membro superior. Na hemiparesia espástica, Uvebrant encontrou 21% de sinais extrapiramidais. Ingram (1964) referiu 25% e Goutieres e cols (1972) em aproximadamente 20%. Uvebrant (1988) também refere cerca de 8% de sinais de ataxia,

tremor e/ou dismetria nos portadores de HC.

O grau de comprometimento da função depende sempre da população em estudo e dos parâmetros usados, prevalecendo geralmente a forma leve sobre a severa.

Os autores são unânimes em relacionar a gravidade do comprometimento da função da mão com o prejuízo da sensibilidade combinada: proprioceptiva. Cerca de 40-50% dos casos apresentam alteração da estereognosia (Tizard e cols, 1954; Uvebrant, 1988). Há trabalhos que relacionam também a atrofia dos membros acometidos com o prejuízo da sensibilidade profunda ou proprioceptiva. "A presença no lado hemiparético da mão pequena, mais estreita e mais curta do que a mão não comprometida pode ser associada com disfunção sensorial de origem parietal. Esta deficiência sensorial pode limitar o desenvolvimento das habilidades motoras finas da mão parética" (NELSON, 1989).

Distúrbios dos nervos cranianos, em particular anormalidades oftalmológicas são relativamente frequentes na criança com PC. Schachat e cols (1957) descrevendo estas anormalidades consideraram que a PC espástica é a mais comprometida. Na população que estudaram, cerca de 68% apresentavam significativo distúrbio visomotor ou erro de refração. Uvebrant (1988) refere estrabismo em 22% e deficiência visual em 14%. A paralisia facial central tem sido descrita principalmente nos casos pós-natais. Freud (1897) a descreveu em 30% dos casos. Ingran (1964) e Stewart (1948) referem alguma forma de assimetria facial em 80% dos casos.

Outros diagnósticos secundários associados a deficiência motora unilateral tem sido descritos, principalmente: epilepsia e deficiência mental (Perlstein e Hood, 1955; Goutieres e cols, 1972; Kotlareck e cols, 1980; Cohen e Duffner, 1981; Uvebrant, 1988; Levine cols, 1987; Asku, 1990; Sussova e cols, 1990). A incidência destes diagnósticos secundários tem variado de acordo com a população estudada, ou seja, se institucionalizada ou da população geral. No trabalho de Wiklund e Uvebrant (1991) é relatado 19% de crianças hemiparéticas com deficiência mental e 6% com dificuldades na aprendizagem tipo lentidão. A epilepsia foi detectada em 24% dos

casos.

Nelson (1989) refere que cerca de 50% das crianças com PC são deficientes mentais e aproximadamente 25 a 33% são epiléticas. Segundo Hagberg e cols (1975) na forma espástica a PC hemiparética é a que tem melhor prognóstico mental, apenas 15% foi considerado deficiente, enquanto a tetraplégica é comprometida em cerca de 100% e a diplégica em 31%.

Outro diagnóstico secundário encontrado é o atraso na aquisição da fala, relatado em 27% por Wiklund e Uvebrant (1991) e também prejuízo sensorial da audição em cerca de 6%. Estes dados já haviam sido relatados por Thieffry (1958) como relevantes.

Levine e cols (1987) associam o prognóstico clínico com a dimensão da lesão no exame tomográfico, com o grau da deficiência motora e com a anormalidade eletrencefalográfica, mas concluíram que não está associado com a localização da lesão. O prognóstico clínico da HC depende da gravidade do comprometimento motor e dos diagnósticos secundários associados

2.6. EXAMES COMPLEMENTARES

Através dos exames neuropatológicos eletrencefalográficos e radiológicos, o conhecimento do aspecto morfológico e funcional do cérebro lesado precocemente foi ampliado, trazendo novas perspectivas na condução destes casos. Inicialmente os autores procuraram correlacionar o local da lesão, com o quadro clínico através de estudos neuropatológicos. Stewart em 1948, avaliou 112 casos de hemiparesia com importante prejuízo mental. Considerou congênitos 50 casos e realizou exame neuropatológico em 17. Ele encontrou dois tipos morfológicos de lesão: atrofia focal ou generalizada (que denominou esclerose atrofica circunscrita ou difusa) e cavidades císticas ou porencefalia. Dependendo do aspecto da região circunjacente, principalmente quanto a formação dos giros, Stewart inferia se a lesão havia ocorrido antes ou após ao nascimento. Alguns casos Stewart avaliou a lesão durante a vida de

seus pacientes através da pneumoencefalografia e ventriculografia, e observando giros proeminentes, ventrículos laterais alargados, raramente terceiro ventrículo, e deslocamento do sistema ventricular para o lado da lesão, que em muitos casos evidenciou a hemiparesia cerebral contralateral a deficiência motora.

Christensen e Melchior em 1967, realizam estudo clínico e neuropatológico em crianças com PC. Caracterizaram como hemiparéticos seis casos e encontraram em três deles um glioma benigno envolvendo parte de um hemisfério e o gânglio basal do mesmo lado; em outro caso descrevem malformação cística no terço médio do hemisfério esquerdo, de mediação vascular com severa atrofia do gânglio basal do mesmo lado; e nos dois últimos casos demonstraram uma severa atrofia hemisférica, incluindo o córtex motor e o corpo estriado do mesmo lado, associado com degeneração do trato piramidal ipsilateral. Eles concluem que há necessidade de se estudar cuidadosamente cada caso, visto que alguns deles apesar de aparentes problemas perinatais apresentavam malformações tipo vasculares determinadas no período pré-natal.

Gross e Simányi (1977) referem nos dados neuropatológicos de malformações cerebrais, apesar de frequentemente relacionados com complicações obstétricas, em menos que 50% dos casos onde há descrição destas complicações, os danos cerebrais nada tinham a ver com elas, enquanto um terço das crianças com malformações do SNC haviam apresentado problemas no parto. Isto os fez concluir que o dano cerebral ao invés de ser consequência pode muitas vezes ser a causa de complicações obstétricas.

Rosemberg (1974) em excelente estudo neuropatológico sobre encefalopatias circulatórias pré e perinatais, referenda a análise neuropatológica como método insubstituível para a compreensão do mecanismo das encefalopatias. Ele concluiu que vários quadros como: ulegirias, encefalomalácias da substância branca, porencefalias, hidranencefalias e micropoligirias, pertencem a mesma categoria, dependendo do mesmo mecanismo fisiopatológico e expressados clinicamente como encefalopatias crônicas infantis. As diferenças morfológicas entre os diferentes tipos de quadros neuropatológicos são em função de dois parâmetros:

de um lado os fenômenos isquêmicos, relacionados essencialmente, com a rapidez de sua instalação e duração e, de outro lado, a data de sua ocorrência no curso do desenvolvimento cerebral. Rosemberg conclui, partindo do método neuropatológico, e auxiliado por fatos anatomoclínicos e trabalhos experimentais, que o "déficit" da circulação sanguínea responsável pelas lesões cerebrais na sua série de observações, resultam de colapso sistêmico transitório.

Para Rosemberg, apesar de fundamental o método neuropatológico, é limitante na determinação da etiologia dos distúrbios circulatórios na grande maioria dos casos. Ele acredita que destruições cerebrais graves não podem ser induzidas unicamente pela falta de oxigenação dos tecidos, mas que a anóxia pode provocar muitas vezes colapso circulatório, ou mesmo sensibilizar o tecido nervoso à isquemia, e esta seria o fator da lesão cerebral.

Squier e Keeling (1991) realizam estudo em 165 cérebros de crianças que foram natimortos ou faleceram em período neonatal precoce. Entre os natimortos, 44% mostravam evidências de lesão cerebral relacionado a distúrbio circulatório, sendo o mais frequente isquemia, e em vários deles encontraram degenerações císticas. Segundo os autores a lesão cerebral pré-natal já havia sido reconhecida por Virchow's em 1968. Eles acreditam, assim como outros patologistas, que o argumento do dano cerebral perinatal ao longo dos anos tem sido cada vez menos convincente, a exemplo, Ellis e cols (1988) descrevem lesão pré-natal em 25% das crianças falecidas até 7 dias de vida. Squier e Keeling (1991) demonstram em seu trabalho uma alta incidência de lesão pré-natal em natimortos e naqueles falecidos no período neonatal precoce. Uma das mais mais frequentes alterações é uma isquemia difusa da substância branca. Segundo estes autores e outros a hipertrofia dos astrócitos e a lesão da substância branca no terceiro trimestre pode interferir com a mielinização normal e causar hipomielinização que é uma das associações patológicas com paralisia cerebral na vida pós-natal.

Vários foram os estudos neuropatológicos na paralisia cerebral, ou nas investigações das lesões cerebrais pré e perinatais, havendo autores que valorizam essencialmente o dano

pré-natal (Freud, 1897; Lyon e Robain, 1967; Larroche, 1986; Bejar e cols, 1988; Ellis e cols, 1988; Scher e cols, 1991, etc) e outros ressaltam os fatores perinatais, principalmente entre as crianças nascidas pré-termos (Little, 1962; Latham, 1954; Banker e Larroche, 1962; Chefetz, 1965; Dekaban, 1965; Flodmark e cols, 1980; Pasternak e cols, 1989; Roessman e cols, 1980; Donn e Bowerman, 1982. etc). Estes estudos contribuíram muito para a compreensão da fisiopatologia dos eventos, mas a etiologia mantém-se indeterminada na maioria dos casos.

Nos últimos anos a investigação do processo de migração neuronal, e suas alterações tem contribuído muito para o entendimento de lesões cerebrais pré-natais (Barth, 1987) e graças aos estudos histopatológicos caminhamos muito na compreensão dos mecanismos da PC, auxiliados também pela criança nos exames laboratoriais.

O estudo eletrencefalográfico começou a ganhar espaço na literatura a partir da década de 50. Perlstein e Hood em 1955, estudando 334 crianças hemiplégicas, sob o aspecto inteligência, já relatam o eletrencefalograma (EEG) como indicativo do envolvimento cortical uni ou bilateral, e com alterações focais acima de 30%.

Dyken e cols (1964) realizam um trabalho em 40 pacientes hemiplégicos hospitalizados, sobre a lateralização eletrencefalográfica nestes pacientes. Eles concluíram que o EEG falhou em 20 casos e sugerem duas explicações: 1) a lesão foi difusa e bilateral ou 2) as anormalidades epileptiformes do hemisfério menos comprometido foram secundários a doença de base que lesou o outro hemisfério.

Churchil (1968) separou as crianças com PC forma hemiparética em dois grupos: epiléticos e não epiléticos, concluindo que no grupo epilético o EEG foi anormal em 100% dos casos, contra 29,8% do outro grupo, assim como o prognóstico foi pior.

Goutieres e cols (1972) entre 162 crianças com hemiplegia, o traçado foi anormal em 64,8%. Eles dividiram em anormalidades ligeiras (pontas ou ponta-ondas rápidas espontâneas ou desencadeada por estímulo luminoso sobre traçado de fundo

normal) e severas (hipisarritmias, surtos de ponta onda lenta, depressões unilaterais, e focos de ponta ou ponta onda sobre um traçado de fundo anormal). Os autores observaram que 33% tinham o EEG normal, e a anormalidade no exame indicou um prognóstico mental e não um prognóstico epiléptico.

A partir do trabalho de Ito e cols (1981) surgem as correlações clínico, eletrencefalográficas e tomográficas na hemiparesia congênita ou adquirida. Os autores são unânimes em considerar o EEG menos informativo que a tomografia, falhando inclusive em demonstrar o hemisfério mais comprometido, embora entre os portadores de epilepsia, as anormalidades sempre foram muito mais frequentes.

Sussova e cols (1990) relatam no estudo de 51 crianças hemiplégicas que 80% tinha anormalidades epilépticas no EEG, mas menos que a metade tinha manifestação clínica de epilepsia.

Quanto aos exames radiológicos, os autores buscaram através do estudo in vivo de pacientes com PC desvendar os mecanismos etiológicos e relacionar aspectos morfológicos aos quadros clínicos, inferindo observações fisiopatológicas no estudo da radiologia simples do crânio. Dyke e cols (1933) publicaram um trabalho sobre hemiatrofia cerebral, no qual relacionaram os achados radiológicos ao quadro clínico de "hemiplegias infantis". O estudo através do raio x simples e da pneumoencefalografia, evidenciou hemiatrofia cerebral e alterações no arcabouço ósseo do crânio, tais como: espessamento da abóbada craniana e dilatação dos seios frontais e etmoidais, além de aumento na aeração nas pirâmides petrosas do osso temporal, no hemicrânio correspondente ao lado lesado. A linha média estava desviada, e os pneumoencefalogramas revelaram alargamento do ventrículo lateral, além do seu deslocamento para o lado lesado. Dyke e cols postularam que estas alterações aconteceram para compensar a diminuição unilateral da substância cerebral. Dyke e cols (1933) citam vários autores, entre eles Freud (1897), o qual em sua clássica monografia sobre paralisia cerebral, diz: "A inquestionável interrelação entre o crescimento do cérebro e o desenvolvimento da calota craniana, é um dos numerosos caminhos na hemiplegia infantil".

Vários autores tem escrito sobre hemiatrofia: Jacoby e cols (1977), Brennan e cols (1978), Danziger e Price (1980), a maioria deles apresentando hemiparesia. Outros relatos como os de Rothner e cols (1978), Cohen e Duffner (1981), Kotlareck e cols (1981), Ito e cols (1981), Claeys e cols (1983), Molteni e cols (1987), Uvebrant (1988), Sussova e cols (1990) e Wikiund e cols (1990-1991) se dedicaram especificamente a hemiparesia e seus achados clínico-tomográficos.

Os achados na TAC tem sido correlacionados com a gravidade da hemiplegia, com o desenvolvimento de crises convulsivas na hemiplegia, e o retardo mental pelos diversos autores já citados.

Kotlareck e cols (1981), realizaram classificação dos aspectos tomográficos na HC bem aceita por outros autores, tais como: Claeys e cols (1983), Cohen e Duffner (1981), Koch e cols (1980) e Uvebrant (1988). Nesta classificação, Kotlareck e cols procuraram separar os achados de lesões predominantemente corticais, daquelas subcorticais intituladas alargamento ventricular unilateral e um terceiro grupo de aspecto morfológico normal. Os autores encontraram pior prognóstico naqueles com cavidades córtico-subcorticais, mas não observaram correlação entre o tamanho da lesão e a gravidade do quadro clínico, nem entre o hemisfério lesado e o nível cognitivo ou mesmo de desenvolvimento.

Acreditamos que a evolução no estudo por imagens, usando diferentes técnicas poderão nos trazer maiores subsídios de avaliação nestes casos. Denays e cols (1990) através da tomografia computadorizada do cérebro por emissão de "photon" simples (SPECT) com tecnécio-99m hexamethylpropyleneamineoxime (HMPAO) estudou 13 crianças com FC, 6 delas com hemiparesia. Todas apresentaram hipoperfusão no hemisfério contralateral a deficiência motora, inclusive um caso cujo CT foi normal. Eles acreditaram que as lesões poderiam ter sido por hipóxia, ou por leucomalácia periventricular discreta, não evidenciável na TAC. Em nosso serviço realizamos um trabalho piloto através do estudo da perfusão cerebral com tc99m HMPAO em 6 crianças com HC, três como CT normal e três com CT alterado. Observamos resultados semelhantes aos de

Denays e cols, pois todas as crianças apresentaram hipoperfusão cerebral no hemisfério responsável pela hemiparesia, mais especificamente na região frontal posterior. Houve também correlação positiva entre a alteração eletrencefalográfica e áreas de hipoperfusão cerebral (Piovesana e cols, 1991). Estamos convencidos de que esse exame pode acrescentar dados sobre a dinâmica do funcionamento cerebral, devendo ser mais amplamente utilizado, principalmente naqueles casos onde as alterações morfológicas não são evidentes.

A ressonância eletromagnética também tem contribuído para o entendimento das lesões cerebrais, principalmente nos erros de migração neuronal, inclusive em estruturas como o tronco cerebral, segundo Barkowitz e cols (1988), onde a alteração morfológica nem sempre é evidente; e também nas leucomalácias periventriculares com lesões anatômicas muito discretas, mas alterações funcionais expressivas segundo Flodmark e cols (1987 e 1989) e Koeda e cols (1990).

Além da ressonância eletromagnética, a tomografia por emissão de Positron (PET), já tem demonstrado em lesões específicas, a possibilidade de se estudar o fluxo sanguíneo cerebral em recém-nascidos de alto risco, acrescentando dados no conhecimento da fisiopatologia das lesões perinatais (Volpe e cols, 1983).

Procurando estudar também o metabolismo cerebral em alguns casos de PC, através do PET, Kerrigan e cols (1991) publicaram um trabalho muito interessante, que incluía 8 casos de hemiplegia infantil, onde demonstraram que o prejuízo metabólico vai além das anormalidades estruturais do cérebro, detectados na TAC, assim como peculiaridades quanto ao metabolismo cerebelar.

Avançando para o entendimento das lesões pré e perinatais, outro exame que muito tem contribuído é a ultrassonografia. Vários trabalhos tem sido escritos, relatando o acompanhamento das lesões perinatais. Bejar e cols (1980) e Levene e Starte (1981) realizam trabalhos sobre diagnóstico e seguimento de crianças com hemorragia intraventricular e cerebral, através da fontanela anterior, procurando dar parâmetro técnicos para este

estudo.

Donn e Bowerman (1982) demonstram em uma criança pré-termo a evolução de um cisto porencefálico após hemorragia intracraniana. Grant e cols (1982) relatam achados semelhantes em treze crianças nascidos de baixo peso.

Hill e cols em 1982 acompanham ultrassonograficamente crianças com leucomalácia periventricular hemorrágica e correlacionam com os achados de autópsia, comentando a importância deste exame no prognóstico de óbito. Hill e cols em 1983 realizam outro trabalho, buscando a correlação entre CT e ultrassom nas lesões isquêmicas focais, enfocando sua importância no seguimento clínico e no prognóstico, através da possibilidade de se localizar e caracterizar evolutivamente estas lesões.

Skolnick (1991) nos traz novas e interessantes perspectivas através da ultrassonografia, apresentando um comentário sobre os últimos avanços em se fazer o diagnóstico pré-natal, principalmente nas semanas que antecedem o trabalho de parto, de lesões tipo cistos porencefálicos e leucomalácia periventricular.

Na realidade as novas técnicas de exames complementares muito tem a evoluir e a contribuir no entendimento das lesões cerebrais, responsáveis pela PC, assim com os estudos epidemiológicos e clínicos.

**Objetivos
da
Pesquisa**

Sendo a Hemiparesia a forma mais comum de Paralisia Cerebral, segundo estudos estatísticos internacionais, e sendo a criança portadora de Hemiparesia Congênita pouco conhecida na literatura médica nacional, resolvemos empreender esta pesquisa estabelecendo os seguintes objetivos:

- Descrever o quadro clínico e neurológico de crianças Hemiparéticas.
- Verificar a frequência dos possíveis fatores de risco pré e perinatais.
- Pesquisar a recorrência familiar de afecções neurológicas.
- Relacionar os achados tomográficos, radiográficos e eletrencefalográficos com as manifestações clínicas.

**Material
e
Métodos**

4.1. POPULAÇÃO DE ESTUDO

A partir de 1986 foi criado o Ambulatório para Atendimento de Crianças com diagnóstico de Paralisia Cerebral, forma Hemiparética que funciona na sala 607, do 2º andar, na Divisão Ambulatorial do Departamento de Neurologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Ciências Médicas, da UNICAMP.

Foram incluídos na pesquisa pacientes com HC com ou sem diagnósticos secundários de Retardo no Desenvolvimento Neuropsicomotor, Epilepsia, Deficiência Mental, Dificuldades ou Distúrbios de Aprendizagem e outros.

Foram excluídas as Monoparesias e as Triparesias e os casos de Hemiparesia que continham dados de anamnese fazendo suspeitar de comprometimento neurológico Pós-Natal. Nesta população temos 26 pacientes do sexo masculino e 16 do feminino, sendo 35 de cor caucasóide e 7 negróide.

4.1.1. Critérios de encaminhamento:

a) Pacientes de 0 a 14 anos, encaminhados com a queixa principal da deficiência motora unilateral, atendidos no Ambulatório de Primeiro Atendimento (APA), cuja finalidade é triar e agendar os pacientes encaminhados pelos Postos de Saúde da cidade de Campinas e circunvizinhas, sendo a hipótese diagnóstica principal Paralisia Cerebral forma Hemiparética.

b) Pacientes em seguimento nos Ambulatórios Gerais de Pediatria ou de Neurologia Infantil do HC/UNICAMP, diagnosticados como Paralisia Cerebral forma Hemiparética.

4.2. PROCEDIMENTOS METODOLÓGICOS

Elaborou-se um protocolo (Anexo I) onde foram registrados os dados de anamnese, dos antecedentes pessoais e dos familiares, do exame clínico e neurológico, dos exames complementares e da classificação social.

Todos os pacientes foram avaliados pela autora e continuam em seguimento.

4.2.1. Anamnese

Em relação a idade em que foi observada a deficiência motora foi importante precisar a época na qual os familiares suspeitaram, e a confirmação clínica neurológica.

Os antecedentes pessoais foram questionados junto a mãe ou responsável, solicitando sempre o cartão de berçário ou relatório médico.

Os fatores de risco pré e perinatais, indicativos potencialmente do período de risco etiológico foram divididos em: pré-natal, perinatal e combinados (pré mais perinatal). Os dados foram levantados baseados no trabalho de Uvebrant (1988). Na presente pesquisa o período pré-natal foi considerado a partir do primeiro dia da última menstruação até o início do trabalho de parto. Período perinatal nos nascidos a termo foi do parto até o sétimo dia de vida e nos pré-termo até os vinte e oito dias de vida.

Foram considerados nascidos a termo quando havia relato de que o parto ocorreu na data prevista e nascidos pré-Termo quando o parto antecedeu um mês ou mais a data marcada, confirmados pelo cartão de berçário. Classificamos os fatores etiológicos conforme o período de risco assinalado pela anamnese, em quatro grupos:

a) Pré-Natal - foi provável, quando houve fatores de risco tais como: doença materna crônica, idade materna < 18 e > 35

anos, ameaço de aborto, malformações na família (ou no concepto), consanguinidade, multiparidade (acima de 4 filhos), aborto espontâneo prévio, tentativa de abortamento, uso de drogas, pré-eclampsia, descolamento prévio de placenta, gravidez com DIU, baixo peso ao nascimento ou grande para idade gestacional (FIG ou GIG), generalidade, infecção pré-natal.

b) Perinatal - devido a presença de fatores de risco tais como: asfixia neonatal, prematuridade, descolamento prévio da placenta, convulsões, distúrbios respiratórios, hiperbilirrubinemia, infecção neonatal, hemorragia intracranian.

c) Combinadas Pré e Perinatal - quando houve relato nos dois períodos acima citados.

d) Indeterminada - quando os fatores de risco estavam ausentes ou eram insuficientes para sugerir o período de risco.

Os antecedentes familiares, visando anormalidades patológicas particularmente envolvendo o Sistema Nervoso foram obtidos até a 4ª geração.

4.2.2. Exame Físico

Realizou-se segundo sistemática utilizada nos Ambulatórios de Pediatria do HC/FCM/UNICAMP, buscando afastar anormalidades físicas congênitas.

4.2.5. Exame Neurológico

O critério metodológico utilizado seguiu as diretrizes da Disciplina de Neurologia Infantil, baseado nos trabalhos de Lefevre¹⁶ e Diamant⁴⁶ preenchendo-se protocolo. Nessa avaliação procurou-se caracterizar a deficiência motora quanto a extensão e proporcionalidade, no Hemicorpo Comprometido. Considerando-se completa quando a face, o membro superior e o inferior de um

dimidio foram comprometidos e incompleta quando a face não demonstrava sinais deficitários. Quanto a proporcionalidade, foi caracterizada a partir da quantificação da deficiência motora braquial e crural, considerando-se proporcionada quando a deficiência motora no hemicorpo comprometido era de mesmo grau, e desproporcionada quando um dos membros era mais comprometido. Foi detalhado informações sobre a função motora caracterizando a força muscular em graus leve, moderado e grave obedecendo critérios expostos no Anexo II. Caracterizou-se ainda as alterações relacionadas ao tono muscular, reflexos fásicos e superficiais, movimentos involuntários, sensibilidade superficial e profunda, avaliação do crânio. As alterações tróficas foram catalogadas em: Discreta - quando havia somente diminuição do volume da musculatura; Acentuada, quando além da diminuição da massa muscular foi detectado encurtamento dos membros comprometidos. Foi aplicada sempre que possível e em função da idade da criança, a avaliação estereognósica, utilizando objetos de forma e texturas diferentes: cubo, bastão, bola de madeira, algodão, tecido, moedas, chave, caneta, bola de borracha, papel e escova de dentes. Cada objeto foi oferecido antes, à mão não parética. A estereognosia foi considerada normal quando os acertos ficaram entre 80 e 100%, prejudicada: acertos entre 80 e 50% e abaixo deste valor gravemente prejudicada.

4.2.4. *Perímetro Cefálico*

Os dados foram projetados na curva padronizada por Marcondes & Cols (1971) e Nellhans (1968), usando-se a seguinte classificação: acima da média, quando a medida estava na linha média ou acima sem ultrapassar o percentil 97,5; abaixo da média a medida ficava abaixo do percentil 50 e acima de 2,5. Microcefalia: quando a medida ficava abaixo do percentil 2,5. Anexo IIIa e IIIb

4.2.5. Desenvolvimento Neuromotor e de Fala

As avaliações foram realizadas pela pesquisadora em crianças de idade inferior a três anos ou através da anamnese com a mãe onde procurava-se os dados do desenvolvimento neuromotor e de fala. Estes foram colocados no gráfico que consta do Anexo I, demarcado entre Normal e Atrasado, baseado nos dados do trabalho de Diament (1976), para o primeiro ano; entre doze meses e três anos de idade na avaliação de Gesell e Amatruda (1952).

4.2.6. Aprendizagem

A aprendizagem foi avaliada através da anamnese com os pais, verificação do conhecimento pedagógico informal com a pesquisadora e concluído com o relatório da professora, solicitado na primeira consulta.

4.2.7. Suspeita Clínica e Confirmação Diagnóstica

Levantou-se a idade da criança na qual os pais suspeitaram da Deficiência Motora e a idade em que o diagnóstico médico de comprometimento do Sistema Nervoso Central foi confirmado.

4.2.8. Exames Complementares

a) Os estudos Radiológicos do Crânio em sua maioria foram obtidos no aparelho marca Siemens, modelo Serigraph, com capacidade de 500mAs e 125kw. As incidências no Raio X simples de crânio foram

em: antero posterior, perfil e Towne, com distância foco filme de 100cm, técnica variando de 70 a 80Kv e 80 a 100mAs, usando foco fino. Os filmes usados foram da marca Sakura QHS, tamanho 24 x 30cm. Classificou-se o Raio X de crânio em normais ou alterados. As alterações foram catalogadas em: depressão localizada, calcificações e microcefalia, esta última usando-se o método de Taveras-Wood para a mensuração.

b) Os EEGs foram realizados no Serviço de Eletrencefalografia do Hospital das Clínicas da UNICAMP, utilizando aparelhos de oito canais, marca Berger, modelo T.P.119 e dezesseis canais, modelo TW 102. Foram utilizadas técnicas de colocação de eletrodos pelo sistema 10/20. A duração mínima de cada exame foi de 20 minutos (120 páginas). Os traçados foram realizados quando possível com o paciente em repouso, de olhos fechados e submetendo-o à hiperventilação e/ou sono espontâneo. Naqueles pacientes de menor idade, não colaborantes foi usado sedação medicamentosa através do hidrato de cloral a 10% - 1 ml a cada 5 kg ou medazalon. Os exames realizados foram diagnosticados pela Dra. Diosely de Castro Silveira ou pelo Dr. Carlos Alberto Mantovani Guerreiro do Serviço de Eletrencefalografia do HC/UNICAMP. Os resultados do EEG foram referidos como normais ou anormais. Os anormais, subdivididos em:

- atividade epileptiforme (E): assim definidos aqueles traçados que mostravam atividade epileptiforme, generalizada ou focal.
- anormalidades eletrencefalográficas não epileptiforme (NE): aqueles traçados que apresentavam atividade lenta contínua ou intermitente, assimetrias ou atividade lenta de fundo.

Quando a criança apresentava mais de um traçado eletrencefalográfico, foi escolhido aquele com mais alterações gráficas. Os achados eletrencefalográficos estão no Anexo IV.

c) Os exames Tomográficos de Crânio foram realizados em diferentes aparelhos. Os cortes foram efetuados paralelamente a linha órbita meatal, com intervalos de 10 a 13mm, antes e após a injeção de contraste endovenoso. Para unificar a avaliação tomográfica todos os exames foram revistos por neurorradiologista (Dra. Verônica de Araujo Zanardi - Departamento de

Radiologia/FCH/UNICAMP) e pela autora. Os diagnósticos obtidos através do exame tomográfico foram classificados em: Grupo I (GI) = Aspecto Normal; Grupo II (GII) = Alargamento Ventricular Unilateral; Grupo III (GIII) = Cavidades Córtico-Subcorticais e Grupo IV (GIV) = Alterações não Classificáveis. Aqueles exames considerados alterados também foram classificados segundo a presença ou ausência de atrofia no Hemisfério Comprometido, além do alargamento ou da cavidade encontrada. Os dados da Tomografia constam no Anexo IV.

d) O estudo do Líquido Cefalorraqueano (LCR) só foi solicitada em crianças menores de um ano e colhido através de punção lombar. A técnica para verificação da citologia e bioquímica obedeceu os critérios de análise laboratorial do Hospital das Clínicas da UNICAMP.

4.2.7. Classificação Social

Baseou-se nos dados obtidos quanto a instrução dos pais e a renda per capita familiar, usando como referente principal o salário mínimo do mês pesquisado, nos anos de 1987, 88 e 89. Classificação Econômica conforme a discriminação abaixo:

- 1) Média - família cuja renda per capita era igual ou superior a quatro salários mínimos;
- 2) Baixa - renda per capita superior a um e inferior a quatro salários mínimos;
- 3) Muita Baixa - renda per capita igual ou inferior a um salário mínimo.

Classificação Cultural - Obedeceu quatro divisões:

- a) Nível superior ou segundo grau completo;
- b) Primeiro grau completo;
- c) Primeiro grau incompleto;
- d) Analfabeto.

Obs: Na condição de disparidade entre o nível de instrução do pai e da mãe, foi valorizada a instrução da mãe.

4.2.10. Diagnósticos Sindrômicos

Foram classificados em Principais, isto é, a própria Paralisia Cerebral forma Hemiparética e Secundários, que incluem seis subdivisões:

a) Retardo no Desenvolvimento Neuropsicomotor

b) Crises Epilépticas - classificadas segundo proposição da Comissão de Classificação e Terminologia da Liga Internacional Contra Epilepsia (1985)⁴⁹ utilizando critérios clínicos e eletrencefalográficos (Anexo V). Considerou-se crises epiléticas a partir do terceiro episódio, não incluindo as crises neonatais nem as febris benignas.

c) Dificuldades de Aprendizagem - Foram assim consideradas, aquelas crianças em idade escolar que apresentavam dificuldades específicas na aprendizagem ou repetência acima de 2 anos.

d) Distúrbio de Comportamento - constatado através da anamnese e da avaliação, naqueles casos com hiperatividade, irritabilidade, agressividade, movimentos estereotipados e autoestimulação.

e) Distúrbios Oftalmológicos incluiu entre outros estrabismo, vício de refração, deficiência visual. Diagnóstico confirmado através de Avaliação Oftalmológica (Dra. Ana Maria Marcondes - Professora da Disciplina de Neuro-Oftalmologia do Departamento de Oftalmo/Otorrinolaringologia).

f) Atraso específico na fala: foi assim considerado, quando não havendo retardo no desenvolvimento neuropsicomotor, as etapas da aquisição da fala estavam comprometidas.

4.2.ii. Diagnóstico Etiológico

Foi possível considerá-lo em duas categorias: óbvio ou provável. Diagnóstico etiológico óbvio pré-natal quando foi possível o diagnóstico de malformação do SNC ou de microcefalia ao nascimento.

O diagnóstico etiológico óbvio perinatal foi possível quando comprovamos através de prontuário a hemorragia intracraniana, ou infecção do SNC perinatal, ou encefalopatia hipóxico-isquêmica sem outro dado contribuindo para a etiologia.

O diagnóstico etiológico provável pré-natal foi considerado quando só haviam fatores de risco no período pré-natal ou antecedentes familiares e consanguinidade indicando uma predisposição genética, ou dados gestacionais como gemelaridade, baixo peso ou alto peso para a idade gestacional indicativos de distúrbios nutricionais fetais, ou microcefalia ao nascimento como sinalizador de problemas a nível encefálico. O diagnóstico etiológico provável perinatal foi considerado quando havia relato de fatores de risco, já descritos.

A etiologia foi considerada indefinida quando não houve eventos sinalizadores do momento da agressão. Quando os dois períodos apresentavam fatores de risco, considerou-se a etiologia não definida, mas com indicativos de lesão provável pré e perinatal.

4.2.iE. Prognóstico

Para quantificar o prognóstico clínico baseou-se nos dados do exame neurológico e nos diagnósticos secundários, sedimentados pelo seguimento prospectivo de cada caso. Foi dada a seguinte pontuação: ao retardo no desenvolvimento neuromotor (4 pontos), epilepsia (2 pontos), dificuldade de aprendizagem sem RDNM (1 ponto), atraso de fala (1 ponto), estrabismo (1 ponto)

deficiência visual (1 ponto). O grau da deficiência motora foi considerado quando leve (1) moderado (2) e grave (3). Considerou-se bom prognóstico quando a criança atingia de 1 a 3 pontos, regular quando totalizava de 4 a 7 pontos e mal acima de 8 pontos.

4.2.13. Análise Estatística

Para análise dos dados clínicos da avaliação neurológica e os exames complementares foram utilizados os testes de χ^2 (quando necessário o teste exato de Fisher)⁹⁰, e para comparação das idades na suspeita clínica e confirmação diagnóstica o teste de Kruskal e Wallis considerando-se como nível de significância $\alpha = 0,05$.

Resultados

5.1. CARACTERÍSTICAS GERAIS DO GRUPO DE CRIANÇAS COM HEMIPARESIA CONGÊNITA

5.1.1. Casuística Seleccionada

Dentre os 60 pacientes que foram encaminhados ao Ambulatório de Paralisia Cerebral forma Hemiparética, no período de 1986 a 1990, foram seleccionados 42 pacientes que possuíam prontuário satisfatoriamente preenchido com acompanhamento mínimo de 1 ano, sendo possível dessa forma obter o diagnóstico seguro de Paralisia Cerebral, forma Hemiparética de etiologia pré e/ou perinatal, aqui denominada Hemiparesia Congênita (HC) - (dados de identificação na Tabela I).

5.1.2. Idade na Admissão

A idade por ocasião da primeira consulta variou de seis meses a treze anos e dez meses, apresentando como média quatro anos e três meses (com desvio padrão de quatro anos e vinte dias).

A mediana das idades nesta população foi dois anos, quatro meses e quinze dias.

Quanto a distribuição das idades por ocasião da admissão, observamos que 14 casos (33,3%) tinham até 2 ano de idade, e 15 (35,7%) tinham entre 2 e 4 anos (exclusive), nas demais faixas etárias consideradas observamos 31% (Tabela I).

Tabela I

Distribuição das 42 crianças com Hemiparesia Congênita segundo os dados de Identificação, Nível de Instrução, Nível Econômico e Hemicorpo Comprometido

Caso No.	REGISTRO	NOME	IDADE DE ADMISSÃO	SEXO	COR	NÍVEL DE INSTRUÇÃO	NÍVEL ECONÔMICO	HEMICORPO COMPROMETIDO
01	E42165/0	EDR	0a10m	Femi	Br	C	MB	Direito
02	E16429	PDL	7a9m	Femi	Br	C	Bx	Esquerdo
03	E28131	MTC	1a1m	Masc	Br	B	Bx	Direito
04	E03629/1	JPS	3a5m	Masc	Br	C	MB	Esquerdo
05	100489	LDC	9a9m	Femi	Br	C	Bx	Direito
06	177176/5	JAA	3a0m	Masc	Br	C	Bx	Esquerdo
07	145964	EE	5a0m	Femi	Br	C	MB	Esquerdo
08	156972	TSE	0a6m	Masc	Br	C	Bx	Esquerdo
09	143428	EEI	2a1m	Femi	N	C	MB	Direito
10	E00159/5	LAF	0a11m	Masc	Br	A	Bx	Esquerdo
11	148792/2	JSF	1a2m	Femi	Br	C	MB	Esquerdo
12	115717	ASS	2a2m	Femi	Br	A	Md	Direito
13	14254E	LYF	1a4m	Femi	Br	C	MB	Esquerdo
14	E20298	MAS	0a10m	Masc	Br	C	Bx	Direito
15	162457/6	JDE	0a9m	Masc	N	C	Bx	Direito
16	136033/2	FDC	3a4m	Femi	Br	A	Bx	Direito
17	077290	RCA	4a8m	Masc	Br	C	Bx	Esquerdo
18	E28125/6	LFB	0a8m	Masc	Br	A	Md	Direito
19	030507	CAP	12a6m	Masc	Br	D	MB	Esquerdo
20	E03632	FLC	11a1m	Masc	N	D	MB	Direito
21	E28124/2	VHC	2a4m	Femi	Br	A	Md	Esquerdo
22	172975	ALS	13a10m	Masc	Br	C	MB	Direito
23	150548/5	IBS	0a11m	Masc	N	C	Bx	Esquerdo
24	E23655/6	WEA	11a0m	Masc	Br	C	MB	Direito
25	068693	AAS	2a4m	Masc	Br			Direito
26	E08085	DRI	4a10m	Femi	Br	C	Bx	Direito
27	E08967	ERG	10a9m	Femi	N	C	MB	Esquerdo
28	5242E	IRS	2a1m	Masc	N	C	MB	Direito
29	E28077/3	VFC	3a9m	Masc	Br	A	Md	Direito
30	109898	KDE	2a5m	Femi	Br	C	Bx	Esquerdo
31	E24672/1	RAA	0a11m	Masc	Br	A	Md	Direito
32	E15556/0	ES	0a9m	Masc	Br	C	Bx	Esquerdo
33	162824/5	OS	1a5m	Femi	Br	C	Bx	Direito
34	136033	FOA	3a4m	Femi	Br	B	Bx	Direito
35	E228012	ADG	2a2m	Femi	Br			Esquerdo
36	E22773/9	JCF	12a9m	Masc	Br	C	Bx	Direito
37	E244575	MR	2a4m	Masc	Br	B	Md	Esquerdo
38	E273333/0	RRS	1a1m	Masc	N	C	MB	Direito
39	E21999/6	CAC	10a10m	Masc	Br	D	MB	Esquerdo
40	E72646	WRE	3a7m	Masc	Br	C	Bx	Esquerdo
41	E22523/8	RN	9a7m	Masc	Br	C	MB	Direito
42	E283325/1	DAZ	3a1m	Masc	Br	C	MB	Direito

LEGENDA: a=anos; m=meses; Br=caucasóide; N=negróide; A,B,C,D=Nível de Instrução dos Pais*; Md=média; Bx=baixa; MB=muito baixa; Femi=Feminino; Masc=Masculino.

5.1.5. Distribuição segundo raça e sexo

Tabela II

*Distribuição das crianças com Hemiparesia
Congênita segundo a Raça e o Sexo*

Raça	Sexo		Total de Casos(%)
	Masculino	Feminino	
Caucasóide	21	14	35 (83,3)
Negróide	5	2	7 (16,7)
Total de casos(%)	26 (61,9)	16 (38,1)	42 (100)

No grupo selecionado de crianças com HC, 26 casos (61,9%) eram do sexo masculino e 16 (38,1%) eram do sexo feminino. Pertenciam a raça caucasóide 35 casos (83,3%) e negróide 7 (16,7%).

A proporção de pacientes masculinos e femininos não diferiu da proporção 1:1 ($\chi^2=2,381$; $p=0,12$).

A distribuição dos pacientes segundo a raça não foi significativamente diferente entre os sexos (Tabela II) - ($\chi^2=0,02$; $p=0,87$).

5.1.4. Caracterização cultural e econômica

Tabela III

Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita segundo o nível de Instrução dos pais e a Renda per Capta

Nível de Instrução \ Renda	Média	Baixa	Muito Baixa	Total de Casos(X)
A	5	2	0	7 (17,5)
B	1	2	1	4 (10,0)
C	0	13	12	25 (62,5)
D	0	1	3	4 (10,0)
Total de Casos(X)	6 (15)	18 (45)	16 (40)	40 (100)

DBS: casos 25 e 35 sem informações

Quanto ao nível cultural dos pais das crianças com Hemiparesia Congênita apresentavam nível A (17,5%), nível B (10%), nível C (62,5%) e nível D (10%).

Quanto ao nível econômico, constatou-se nível médio (15%), baixo (45%) e muito baixo (40%). Estas informações não foram obtidas em dois casos: 25 e 35 (Tabela III). Houve nítido preomínio em nossa casuística, de crianças de nível econômico e cultural menos favorecido. Também foi coincidente o melhor poder aquisitivo dentro da classe cultural mais favorecida: 71,4% das crianças de nível A participavam da classe média e a classe econômica mais favorecida deteve 83,3% de crianças de nível cultural A. O nível cultural C (62,5%) foi o mais frequente estando igualmente distribuído entre as classes econômicas baixa e muito baixa. Naquelas crianças cujos pais eram analfabetos (Nível D) apenas um caso tinha nível econômico baixo, os demais tinham nível econômico muito baixo.

5.1.5. Proceência

Procedentes da cidade de Campinas foram 12 crianças (28,6%), das cidades circunvizinhas 27 (64,3%) e de outros estados (Bahia, Paraná e Minas Gerais) 3 crianças (7,1%). Houve predomínio de crianças procedentes de outras cidades do Estado de São Paulo.

5.2. DADOS DA ANAMNESE

5.2.1. Queixa Principal

Tabela IV

*Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita
segundo a Queixa Principal e o Sexo*

Queixa Principal \	Sexo Masculino		Sexo Feminino		Total de Casos (%)
	Nº de Casos	Casos Nº	Nº de Casos	Casos Nº	
Atrofia e/ou Fraqueza Unilateral	16	3-6-10-14 15-17-19 20-22-23 29,31,32 36,37,38 40-42	10	2-11-12 13-16-21 26-30 33-34	28(66,6)
RDNPM ou DM	3	18-24 25	4	1-7-9 27	7(16,7)
Quedas Frequentes	2	4-26	1	35	3(7,1)
Alterações de Comportamento	2	39-41			2(4,8)
Convulsões	1	8	1	5	2(4,8)
Total de Casos(%)	26 (61,9)		16 (38,1)		42 (100)

Legenda: RDNPM/DM=Retardo do Desenvolvimento Neuropsicomotor/Deficiência Mental

Quanto a queixa principal a mais frequente foi atrofia e/ou fraqueza unilateral (66,6%), sendo proporcional entre os sexos. Como queixa principal o retardo no desenvolvimento neuropsicomotor ou de deficiência mental esteve presente em (16,7%). Quedas frequentes (7,1%), alterações do comportamento (4,8%) e convulsões (2,4%) - Tabela IV. Houve associação de queixas em 4 (casos 5, 2, 33, 32). Não houve diferenças significativas quanto a frequência das queixas neurológicas dimidiadas e gerais, em relação ao sexo ($\chi^2=0,202$; $p=0,65$).

5.2.2. Prováveis Fatores de Risco Pré-Natal

Tabela V

Distribuição dos casos de Hemiparesia Congênita quanto aos Prováveis Fatores de Risco Pré-Natal

Fatores de Risco	Casos nº	Total de Casos(X)
Doença Crônica Materna*	3,5,8,16,24,30,33,37,39	9 (21,4)
Idade da Mãe < 18 ou > 35	4,6,8,13,17,23,32	7 (16,6)
Ameaça de aborto**	6,10,11,12,18,29	6 (14,2)
Malformações na Família	17,30,36,39	4 (9,5)
Consanguinidade	10,24,38,41	4 (9,5)
Multiparidade	4,5,19,23	4 (9,5)
Abortos Espontâneos Prévios	4,22,36	3 (7,1)
Drogas/Tentativas de Aborto***	20,23,27	3 (7,1)
Pré-Eclâmpsia	16,35	2 (4,8)
Gravidez com DIU	31	1 (2,4)
PIG ou GIG	23,24,27,31,32,33,40	7 (16,6)
Generalidade	21,25,33	3 (7,1)
Microcefalia ao nascimento	13,18,33	3 (7,1)
Nenhum	1,2,7,9,14,15,26,28,34,42	10 (26,2)

Legenda: PIG ou GIG=Pequeno para Idade Gestacional ou Grande para Idade Gestacional

* Hipertensão Arterial Sistêmica, Diabetes mellitus, Epilepsia, Febre Prolongada, Distúrbio Psiquiátrico, Infecção Venérea, Desnutrição

** Ameaça de Aborto - Hemorragia e/ou Aborto iminente.

*** Entorpecentes/Abortamento Medicamentoso.

Foram detectados na anamnese um ou mais fatores de risco Pré-Natal em 32 casos (76,2%).

Constatamos que as mães apresentavam doença crônica em 21,4%, idade inferior a 18 anos ou superior a 35 anos 16,6%, ameaça de aborto 16,6%, malformações na família 9,5%, consanguinidade 9,5%, multiparidade, abortos espontâneos prévios, drogas/tentativas

de aborto 7,1%, respectivamente. Demais fatores considerados de maior envolvimento materno, em menor frequência. Houve fatores pré-natais considerados de maior comprometimento fetal tais como: FIG ou III 16,6%, gemelaridade e microcefalia ao nascimento 7,1% (Tabela IV).

Não foram detectados fatores de risco pré-natal em 26,2%, sendo que continuam apenas um fator de risco 30,9% e 2 ou mais 45,2%.

5.2.3. Prováveis Fatores de Risco Perinatal

Tabela VI

Distribuição dos casos de Hemiparesia Congênita quanto aos prováveis Fatores de Risco Perinatal

Fatores de Risco Perinatal	Casos nº	Total de Casos(X)
Asfixia Neonatal	1,2,3,4,7,9,11,15,16,21,22 24,25,26,32,33,34,35,38	19 (45,2)
Prematuridade/DPP	1,2,3,4,7,16,21,27,38	9 (21,4)
Depressão Neonatal	1,2,14,16,22,24,27,32	8 (19,0)
Convulsões	1,33,39,41	4 (9,5)
Hiperbilirrubinemia	2,26,33	3 (7,1)
Distúrbio Respiratório	16,26,38	3 (7,1)
Comportamento Irritado	14,34	2 (4,8)
Hipoglicemia	1,31	2 (4,8)
Infecção Neonatal	33	1 (2,4)
Hemorragia Intracraniana	1,7	2 (4,8)
Hidrocefalia Derivada	7	1 (2,4)
Nenhum	5,6,8,10,12,13,17,18,19,20 23,28,29,30,36,37,40,42	18 (42,8)

Legenda: DPP - Descolamento prematuro da Placenta

... Apresentaram um ou mais prováveis fatores de risco perinatal 24 crianças 57,2%. Ocorreu asfixia neonatal em 45,2%, prematuridade 21,4%, depressão neonatal 19,0%, manifestações convulsivas 9,5%, hiperbilirrubinemia e distúrbio respiratório 7,1%, respectivamente, irritabilidade, hipoglicemia e infecção neonatal 4,8%, respectivamente. Através de prontuário foi constatado, hemorragia intracraniana 4,8%, sendo que o caso 7 evoluiu para hidrocefalia necessitando derivação no período neonatal 2,4% (Tabela VI).

... Em relação ao parto foi instrumental nos casos 1 e 18, domiciliar nos casos 2 e 19, cesárea em 18 (casos 7,8,9,10,11,12, 16,21,24,26,28,30,31,34,36,38,41,42), sendo 13 por indicação médica e 5 eletivas. O caso 31 apresentou fratura de clavícula no parto.

SEÇÃO 4. Prováveis Fatores de Risco Pré e Perinatais Correlacionados com o Tempo de Gestação

Tabela VII

Distribuição dos casos de Hemiparesia Congênita quanto aos Prováveis Fatores de Risco e o Término Gestacional

Tempo Gestacional	Fatores de Risco		Pré-natal		Perinatal		Combinações Pré + Perinatais		Total de Casos (%)
	Relacionados		de		de		de		
	Casos (X)	Casos (n)	Casos (X)	Casos (n)	Casos (X)	Casos (n)	Casos (X)	Casos (n)	
Pré-Termo					3	1,2,7	6	3,4,16 21,27,38	9 (21,4)
A Termo	3	28,42	16	5,6,8,10 12,13,17 18,19,20 22,29,30 36,37,40	5	9,14,15 26,34	16	11,22,24 25,31,32 33,35 39,41	33 (78,6)
Total de Casos (X)	3 (4,8)		16 (38,1)		5 (17,1)		16 (38,1)		42 (100)

Dentre as 42 crianças, 33 (78,6%) eram nascidas a termo e 9 (21,4%) pré-termo. No grupo a termo 31 casos apresentavam fatores de risco, sendo que em 16 havia referência apenas de fatores pré-natais, em 16 a presença combinada de fatores pré e perinatais e em 5 casos havia somente fatores perinatais; houve portanto, em 26 dos 33 casos (78,8%) a presença de fatores de risco pré-natal.

No grupo de crianças pré-termo os 9 casos (21,4%) relatavam comprometimento por fatores perinatais, sendo três somente fatores perinatais e 6 fatores pré e perinatais combinados.

Na análise geral os fatores combinados pré + perinatais e pré-natal foram os mais encontrados - 38,1%, respectivamente,

enquanto perinatais isolados foi de 19,1%. Nos casos 28 e 42 não foi constatado fatores de risco (Tabela VII).

Todos os casos pré-termo apresentaram fatores de risco enquanto nos a termo, em dois casos não foram detectados qualquer fator, não havendo, portanto, diferença significativa quanto a presença de FR nos dois grupos (probabilidade exata de Fisher=0,61). Comparando apenas aqueles pacientes onde foram encontrados fatores pré ou perinatais isolados, observa-se uma frequência significativamente maior de fatores pré-natais nos recém-nascidos a termo (probabilidade exata de Fisher=0,03).

5.2.5. Antecedentes Familiares

Tabela VIII

Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita, quanto a ocorrência de Doenças Neurológicas e Malformativas segundo o Grau de parentesco

Anormalidade Neurológica	1º Grau		2º Grau		3º e 4º Graus		Total de Ocorrências (X)
	Nº de Casos (X)	Casos nº	Nº de Casos (X)	Casos nº	Nº de Casos (X)	Casos nº	
Epilepsia	4	3,13* 28,36*	5	11,14* 15*,37 38	8	1*,5,7,8 9*,19,22* 29	17 (40,5)
Malformação do SNC	3	17,30 39*	1	36*	5	8*,9*,22* 25,31	9 (21,4)
Retardo no DNPH e/ou DM	4	13*,15* 33,39*	1	14*	3	4,27,32	8 (19,0)
Total de Casos(X)	11 (26)		7 (16,6)		16 (38,1)		

Legenda: DNPH=Desenvolvimento Neuropsicomotor, DM=Deficiência Mental

* casos 8,9,13,14,15,22,36,39 com duas ocorrências neurológicas nos familiares

Apresentaram antecedentes familiares positivos para doenças neurológicas ou malformativas 26 casos (61,9%), havendo 9 (21,4%) com parentesco em 1º grau, 6 (14,3%) em 2º grau e 13 (30,9%) em 3º ou 4º grau. Apresentavam epilepsia em parentes de 1º grau quatro casos. No caso 3 a mãe é epiléptica, inclusive usou fenobarbital na gestação. No caso 13 o pai era epiléptico e ainda havia um irmão com retardo no desenvolvimento e nos casos 28 e 36 havia relato de irmãos epilépticos. A epilepsia esteve presente em parentes de 2º grau, 5 casos, e em 3º e 4º graus 8 casos.

A malformação do Sistema Nervoso Central esteve presente em 4 casos. No caso 39 a mãe é portadora de deficiência mental e há relato de irmã com retardo no desenvolvimento neuropsicomotor por hidrocefalia. Nos casos 17 e 30 houve relato de malformação do SNC (comprovados pelo autor da pesquisa). No caso 17 cistos porencefálicos e no caso 30 malformação ventricular inespecífica. Nos demais graus havia 6 outros relatos. A presença de retardo no desenvolvimento neuropsicomotor nos casos 13 e 33 em irmãos e de deficiência mental - casos 15 e 39 irmão e mãe respectivamente, contribuem como os demais itens de parentes em 1º grau em 9,5%. Encontramos estes itens relatados em quatro outros casos de parentescos em 2º, 3º e 4º graus (Tabela VIII).

Não se observou diferenças significativas entre anormalidades neurológicas e o grau de parentesco, quando comparados 1º e 2º graus.

Constatou-se alto índice de consanguinidade nas famílias das crianças com Hemiparesia Congênita, presente nos casos 10,24,38,41 (9,5%). Não havia relato de anormalidades neurológicas nos familiares dos casos 2,6,10,12,16,18,20,21,23,24,26,34,35,40, 41,42; isto é, 16 casos (38,1%).

5.3. DADOS DO EXAME NEUROLÓGICO E EXAME FÍSICO

5.3.1. Perímetro Cefálico (PrC)

Tabela IX

Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita quanto ao Perímetro Cefálico e o Sexo

Perímetro Cefálico	Sexo		Total de Casos (X)
	Masculino	Feminino	
	Nº de Casos	Nº de Casos	
Acima da Média	5	4	9
	3,10,31 37,38	2,21 26,35	(21,4)
Abaixo da Média	16	8	24
	4,6,8,15 17,20,22 23,25,28 29,36,39 40,41,42	1,5,9 11,12,13 33,34	(57,2)
Microcefalia	5	4	9
	14,18,19 24,32	7,16 27,30	(21,4)
Total de Casos (X)	26 (61,9)	16 (38,1)	42 (100)

O PrC em 33 crianças (78,6%) manteve-se entre os percentis 2,5 - 97,5, sendo 21,4% acima do percentil 50 e 57,2% abaixo. Dentre as 42 crianças 21,4% apresentavam PrC abaixo do percentil 2,5. Houve predomínio do PrC abaixo da média e o número de crianças com microcefalia foi expressivo (Tabela IX, Gráficos I e II). Não houve diferença significativa quanto a frequência de microcefalia em relação ao sexo $\chi^2=0,003$; $p=0,96$ nem dentro dos considerados normais quanto ao PrC acima ou abaixo da média $\chi^2=0,034$; $p=0,85$.

Constatou-se depressão da calota craniana contralateral ao hemicorpo afetado, em 3 casos (7,1%) e hemangioma facial (Doença de Sturge Weber) nos casos 8 e 18.

GRÁFICO I

Perímetros cefálicos para o sexo masculino com regiões de tolerância baseados em Marcondes & cols.,⁵ Nellhaus,⁶ 1968

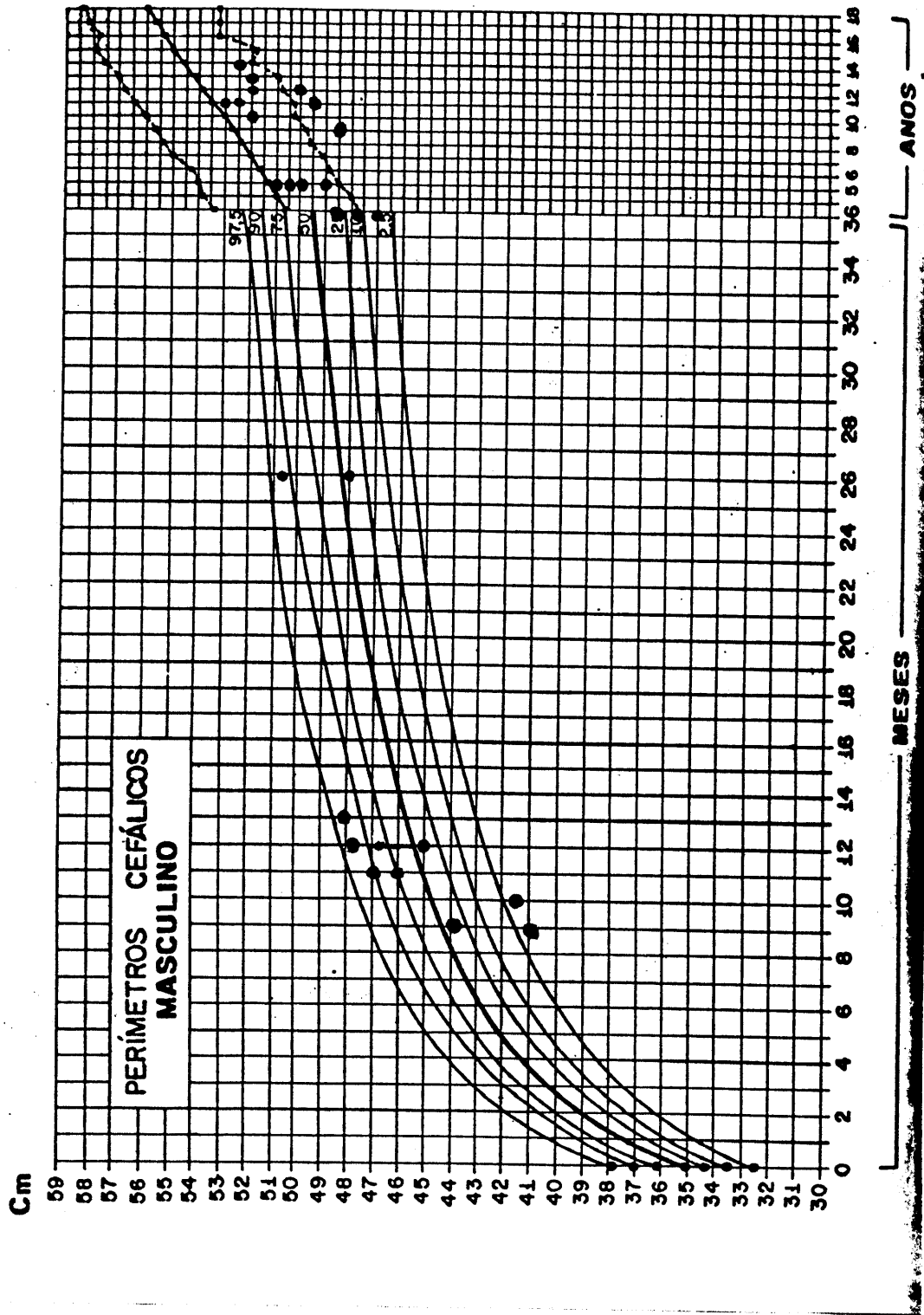
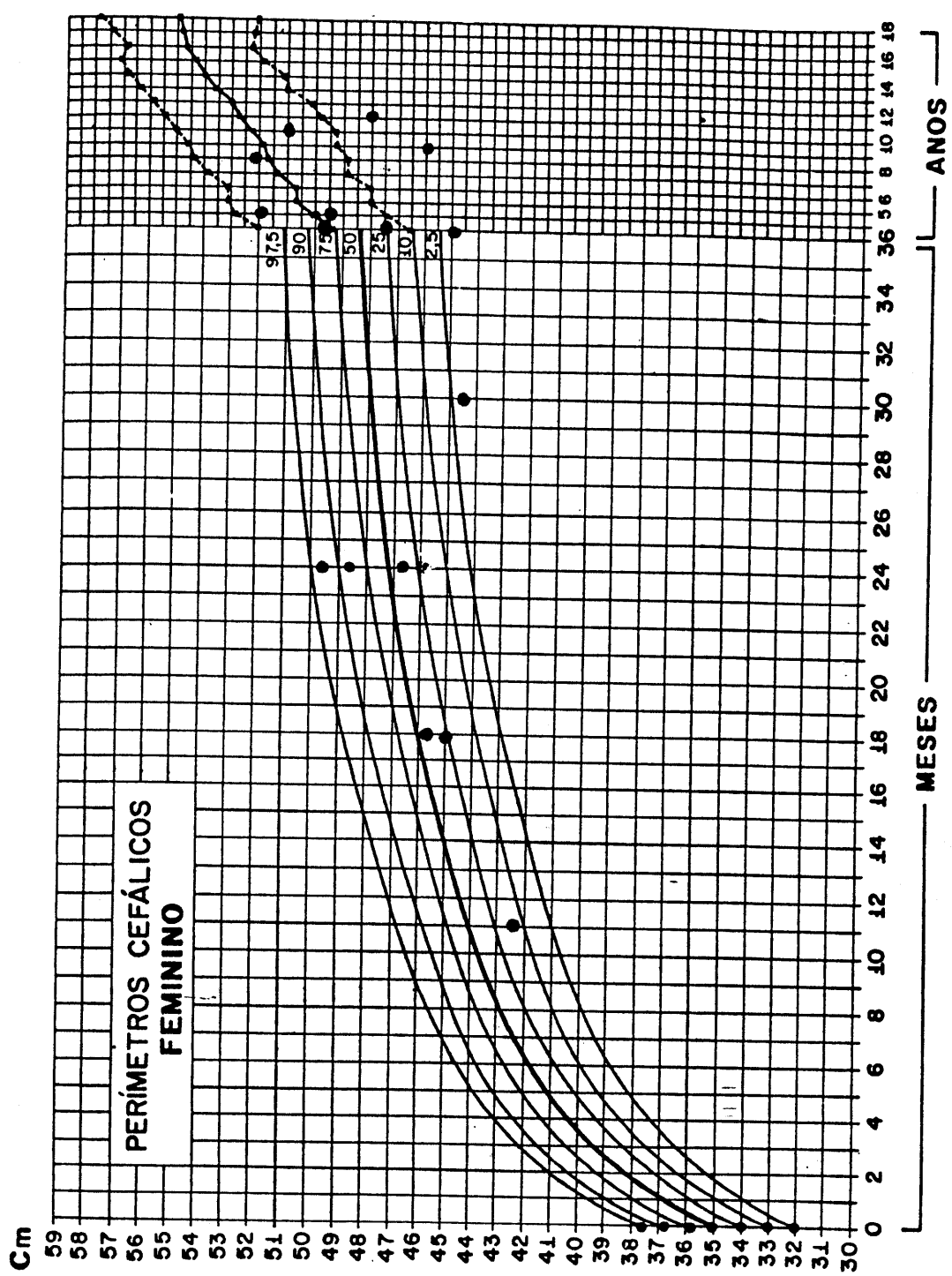


GRÁFICO II

Perímetros cefálicos para o sexo feminino com regiões de tolerância baseados em Marcondes & cols.,⁵ Nellhaus,⁶ 1968



5.3.2. Hemicorpo Comprometido

Constatou-se síndrome piramidal deficitária direita em 23 casos (54,8%) 15 meninos e 8 meninas, e síndrome piramidal deficitária esquerda em 19 casos (45,2%) 11 meninos e 8 meninas (Tabela I).

A distribuição foi mais incidente à direita no sexo masculino, havendo igual distribuição no sexo feminino (8:8).

O hemicorpo comprometido não diferiu em relação ao sexo $\chi^2=0,237$; $p=0,63$.

5.3.3. Extensão do Comprometimento Motor

Foi avaliado como síndrome piramidal deficitária completa em 6 casos (14,3%), e síndrome piramidal deficitária incompleta em 36 casos (85,7%).

5.3.4. Proporcionalidade do Comprometimento Motor

Foi possível verificar síndrome piramidal deficitária proporcionada em 10 casos (23,8%), e síndrome piramidal deficitária não proporcionada em 32 casos (76,2%).

Encontramos 24 casos com predomínio braquial e 8 casos com predomínio crural entre os não proporcionados.

5.3.5. Extensão e Proporcionalidade do Comprometimento Motor

Tabela X

Distribuição dos casos de Hemiparesia Congênita de acordo com a Extensão da Deficiência Motora e a Proporcionalidade do Comprometimento Motor

Extensão \ Proporcionalidade	COMPROMETIMENTO MOTOR					Total de Casos (X)
	PROPORCIONADO		Nº de Casos (X)	NÃO PROPORCIONADO		
	Nº de Casos (X)	Casos nº			Crural Casos nº	Braquial Casos nº
Completa	3 (7,1)	19,25,41	3 (7,1)		5,7,36	6 (14,3)
Incompleta	7 (16,7)	1,22,28,30 31,33,38	29 (69,0)	4,13,15 16,27,34 35,37	2,3,6,8,9,10 11,12,14,17 18,20,21,23 24,26,29,32 39,40,42	36 (85,7)
Total de Casos (X)	10 (23,8)		32 (76,2)			42 (100)

Apresentavam Deficiência Motora Completa 14,3X não havendo diferenças quanto à extensão do comprometimento. Nas crianças com deficiência motora incompleta (85,7X) foi mais frequente a forma não proporcionada, e nesta o comprometimento com predomínio braquial. Não houve associação entre as variáveis. Probabilidade exata de Fisher=0,1349 (Tabela X).

5.3.6. Grau da Deficiência Motora

Tabela XI

Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita de acordo com o Hemicorpo Comprometido e o grau da Deficiência Motora

Hemicorpo Comprometido	Grau da Deficiência Motora						Total de Casos (%)
	LEVE		MODERADA		GRAVE		
	Nº de Casos	Casos Nº	Nº de Casos	Casos Nº	Nº de Casos	Casos Nº	
Direito	4	12,15 16,22	11	1,3 20,24,28 31,33,34 26,38,41	8	5,9 14,18,25 26,29,42	23 (54,8)
Esquerdo	7	4,10,17 21,32 35,37	5	2,6,19 39,40	7	7,8,11 13,27 30,32	19 (45,2)
Total de Casos(X)	11 (26,2)		16 (38,1)		15 (35,7)		42 (100)

Entre as 42 crianças houve a seguinte distribuição quando aos graus de deficiência motora: leve 26,2%; moderado 38,1% e grave 35,7%.

Quanto ao grau de deficiência motora apresentado não houve diferença quanto ao hemicorpo comprometido $X^2=2,779$; $P=0,25$.

5.3.7. Síndrome Extrapiramidal associado a Síndrome Piramidal Deficitária (SPD)

Tabela XII

Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita quanto a associação de Síndrome Extrapiramidal e a Extensão do Comprometimento Motor

Deficiência Motora	Tipo de Comprometimento Piramidal		Piramidal + Extrapiramidal		Total de Casos (X)
	Nº de Casos	Casos Nº	Nº de Casos	Casos Nº	
Completa	5	5,17,19 25,36	1	41	6
Incompleta	30	1,2,3,4,6 8,9,10,11 13,14,15 16,18,20 21,26,27 28,30,31 32,33,34 35,37,38 39,40,42	6	12,17 22,23 24,29	36
Total de Casos(X)	35 (83,3)		7 (16,6)		42 (100)

Os casos apresentaram síndrome piramidal exclusiva em 83,3% e associação com a síndrome extrapiramidal em 16,7%. Neste último grupo a expressão clínica predominante foi distonia em 6 casos, havendo um caso com movimentos coreoatetósicos (Tabela XII).

Embora não se tenha observado nenhum caso de associação da síndrome piramido-extrapiramidal entre os pré-termos, pois os 7 casos eram nascidos a termo, esta diferença não foi significativa ($\chi^2=2,291$; $P=0,130$).

Também não houve diferença quanto a extensão da deficiência motora entre os casos com síndrome piramidal isolada e com síndrome extrapiramidal associada. Probabilidade exata de Fisher=0,69.

5.3.8. Sinais de Liberação Piramidal

Apresentaram reflexos osteodendinosos exaltados no hemicorpo comprometido 78,6%, e normais em 21,4%. O sinal de Babinski foi encontrado em 76,2%, duvidoso em 23,8%, sempre no hemicorpo comprometido.

5.3.9. Trofismo no Exame Neurológico

Tabela XIII

Distribuição das Crianças com Hemiparesia Congênita de acordo com o grau das Alterações Tróficas e o Grau da Deficiência Motora

Deficiência Motora	Alteração Trófica Discreta		Acentuada		Total de Casos (%)
	Nº de Casos	Casos Nº	Nº de Casos	Casos Nº	
Leve	8 (19,0)	12,17,21,22 23,34,35,37	3 (7,1)	4,15,16	11 (26,2)
Moderada	6 (14,3)	1,28,31 38,39,41	10 (23,8)	2,3,6,19 20,24,33 36,40,42	16 (38,1)
Grave	2 (4,8)	8,27	13 (30,9)	5,7,9,10,11 13,14,18,25 26,29,30,32	15 (35,7)
Total de Casos (%)	16 (38,1)		26 (61,9)		42 (100)

Apresentavam alterações tróficas discretas em 38,1% e acentuada em 61,9%. Dentre aqueles com deficiência motora leve 26,2% foi mais incidente a alteração trófica discreta 19,0%, nos moderados (38,1%) a alteração trófica acentuada e entre os graves 35,7% houve nítida ocorrência da alteração trófica acentuada. Não houve diferença quanto a alteração trófica discreta e acentuada entre os casos, que apresentavam deficiência motora moderada e grave ($\chi^2_{\text{cor}}=1,268$; $P=0,26$). Quando agrupamos os graus moderado e grave e comparamos com o grau leve, constatamos que a atrofia discreta estava associada a este último ($\chi^2=7,58$; $P=0,006$) (Tabela XIII).

5.3.10. Sensibilidade

Tabela XIV

Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita segundo Avaliação Estereognósica e o Tempo Gestacional

Tempo de Gestação	Estereognosia						Total de Casos (X)
	80-100%		50-80%		< 50%		
	Nº de Casos (X)	Casos nº	Nº de Casos (X)	Casos nº	Nº de Casos (X)	Casos nº	
Pré-Termo	3	4,16,27	2	2,7	0		5 (17,9)
A Termo	9	6,12,15 17,19,20 26,28,41	3	22,23 29	11	5,8,9,11,14 24,30,32 33,36,39	23 (82,1)
Total de Casos(X)	12 (42,8)		5 (17,9)		11 (39,3)		28 (100)

Obs: Testes não obtidos em 14 crianças

Todos os pacientes, na avaliação de entrada ou na evolução, reagiram a dor e ao tato localizando satisfatoriamente. Não foi pesquisada a sensibilidade térmica. A estereognosia foi avaliada em 28 pacientes. Foram considerados normais 42,8%, levemente alterados 17,9% e gravemente comprometidos 39,3%. Astereognosia foi constatado em 11 casos nascidos a termo sendo 4 casos com deficiência motora moderada e 7 grave. No grupo leve não se constatou astereognosia.

Não houve diferença quanto a gravidade da astereognosia e os grupos pré-termo e a termo (probabilidade exata de Fisher=0,08). Também não houve diferença quanto a frequência de astereognosia entre os dois grupos (probabilidade exata de Fisher=0,36).

Dentre os pacientes com asteregnosia não houve diferença entre a gravidade desta entre os pacientes com deficiência motora moderada ou grave (probabilidade exata de Fisher=0,72) nem entre estes e aqueles com deficiência motora leve (probabilidade exata de Fisher=0,08. Também não houve associação entre a presença de asteregnosia e o grau da deficiência motora (moderado + grave x leve = $\chi^2=1,75$; $P=0,19$ (Tabela XIV).

5.3.11. Comprometimento dos nervos cranianos

Tabela XV

Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita segundo o envolvimento de nervos cranianos e o Tempo Gestacional

Tempo de Gestação	Estrabismo		Deficiência Visual		Paralisia Facial Central		Sem Comprometimento	
	Nº de Casos (X)	Casos nº	Nº de Casos (X)	Casos nº	Nº de Casos (X)	Casos nº	Nº de Casos (X)	Casos nº
Pré-Termo	5	3,7*,16*	2	7*,16*	1	7*	4	1,2,4
A Termo	7	8*,13*,14*	7	5*,8*,13*	5	5*,19,25	21	6,9,10
		27,38		14*,22		36,41		11,12,15
		24*,30*		24*,30*				17,18,20
		32,34						23,26,28
								29,31,33
								35,37,39
								40,42
Total de Casos (X)	12		9		6		25	
	(28,6)		(21,3)		(14,3)		(59,5)	

* Dois ou mais nervos cranianos comprometidos. Casos 5 e 30 nistagmo.

Dos 17 casos (40,4%) com comprometimento dos nervos cranianos o estrabismo, uni ou bilateral, estava presente em 12 (28,6%), a deficiência visual em 9 casos (21,4%) e a paralisia facial central em 6 casos (14,3%).

A frequência de estrabismo, da deficiência visual e da paralisia facial central não diferem significativamente entre os grupos pré-termo e a termo (respectivamente $X^2_{corr}=2,57$; $P=0,11$; $X^2_{corr}=0,154$; $P=0,69$; $X^2_{corr}=0,053$; $P=0,82$). (Tabela XV).

5.4. OUTROS DIAGNÓSTICOS CLÍNICOS E NEUROLÓGICOS

5.4.1. Retardo no Desenvolvimento Neuromotor (RDNM)

a) RDNM e Tempo Gestacional

Tabela XVI

Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita segundo o Desenvolvimento Neuromotor e o Término Gestacional

Término Gestacional	DNM NORMAL		DNM ATRASADO		Total de Casos (%)
	Nº de Casos (%)	Casos Nº	Nº de Casos (%)	Casos Nº	
Pré-Termo	4	3,4 21,38	5	1,2,7 16,27	9 (21,4)
A Termo	17	5,6 11,12,15 17,20,22 23,26,29 31,34,35 37,40,41	16	8,9 10,13 14,18,19 24,25,28 30,32,33 36,39,42	33 (78,6)
Total de Casos (%)	21 (50)		21 (50)		42 (100)

Apresentaram DNM normal 21 crianças (50%) e atrasado 21 (50%). Os casos 7, 18, 25, 30 e 39 foram considerados gravemente retardados.

O grupo de crianças pré-termo apresentou 55,5% de crianças com atraso e o a termo 48,4% (Tabela XVI).

Não houve associação entre prematuridade e o RDNM ($\chi^2_{corr}=0$; $p=1$).

b) RDNM e o Grau da Deficiência Motora

Tabela XVII

Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita de acordo com o Desenvolvimento Neuromotor e o grau da Deficiência Motora

DNM \	Deficiência						Total de Casos (X)
	LEVE		MODERADO		GRAVE		
	Nº de Casos	Casos Nº	Nº de Casos	Casos Nº	Nº de Casos	Casos Nº	
Normal	9	4,12,15 17,21,22 23,35,37	8	3,6 20,31,34 38,40,41	4	5,11 26,29	21 (50,0)
Atrasado	2	10,16	8	1,2,19 24,28,33 36,39*	11	7*,8 9,13,14 18*,25*,27 30*,32,42	21 (50,0)
Total de Casos(X)	11 (26,0)		16 (38,1)		15 (35,7)		42 (100)

* caso com grave retardo no DNM

As crianças com deficiência motora leve apresentaram nítido predomínio do desenvolvimento neuromotor normal, enquanto aquelas de acometimento grave, apresentaram predomínio do RDNM. Aqueles de grau moderado demonstraram equilíbrio (Tabela XVII).

Não houve diferença quanto a frequência de RDNM nos grupos de deficiência motora moderada e grave ($X^2_{corr}=0,929$; $p=0,031$) entre estes e o grupo de deficiência motora leve observou-se predomínio de DNM normal neste último ($X^2_{corr}=4,434$; $P=0,035$).

5.4.2. Atraso Específico na Fala

Apresentaram Atraso Específico na Fala 6 crianças (casos: 6,11,12,24,26,34), outras 19 tiveram aquisição atrasada fazendo parte de atraso global no desenvolvimento.

5.4.3. Crises Epilépticas

a) Crises Epilépticas e o Término Gestacional

Tabela XVIII

Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita presença de Manifestações Epilépticas Controladas ou não e o Término Gestacional

Término Gestacional	Crises		Generalizadas		Sem Crises		Total de Casos (X)
	Parcial Simples e/ou Complexa	Nº de Casos	Nº de Casos	Nº de Casos	Nº de Casos	Nº de Casos	
Pré-Termo	2	7,38	2	1,2	5	3,4,16	9 (21,4)
A Termo	9	5,8,9 10,13 15,25 36,39	3	18,19 22	21	6,11,12 14,17,20,23 24,26,28,29 30,31,32,33 34,35,37,40 41,42	33 (78,6)
Total de Casos(X)	11 (26)		5 (12)		26 (62)		42 (100)

No grupo de 42 crianças com Hemiparesia Congênita, 16 (38,1%) apresentavam episódios caracterizados como crises epilépticas, 5 casos com controle parcial das crises nos últimos 6 meses. Estavam em tratamento 12 crianças.

Quanto ao tipo de crise epiléptica, 11 casos (26,2%) apresentaram crise parcial simples e/ou parcial complexa com generalização secundária. Dentre estes, 10 relataram movimentos clônicos no hemicorpo parético. A presença de crises generalizadas foi constatada em 5 (11,9%), o caso 1, a partir dos 14 meses passou a apresentar mioclonias, diagnosticado posteriormente Síndrome de

West secundária, o caso 18 apresentou mioclonias desde os 2 meses de idade. Os 5 casos apresentaram em algum momento crises convulsivas tônico-clônicas generalizadas.

A frequência de epilepsia não diferiu entre os dois grupos a termo e pré-termo $\chi^2_{\text{corr}}=0,003$; $P=0,96$. Não houve diferença quanto a ocorrência de crises epiléticas e o hemisfério comprometido $\chi^2=0,023$; $P=0,88$. Entre os epiléticos não houve associação quanto o tipo de crise e o tempo de gestação (probabilidade exata de Fisher=0,37).

b) Crises Epilépticas e Antecedentes Familiares de Epilepsia

TABELA XIX

Distribuição das crianças portadoras de Hemiparesia Congênita com ou sem crises epilépticas e antecedentes familiares de epilepsia

Familiars Epilépticos	Crises Epilépticas Presentes		Ausentes		Total de Casos(X)
	Nº de Casos	Casos Nº	Nº de Casos	Casos Nº	
1º e 2º Graus	4	13,15 36,38	5	3,11,14 28,37	9 (21,4)
3º e 4º Graus	7	1,5,7,8 9,19,22	1	29	8 (19,0)
Ausentes	5	2,10,18 25,39	20	4,6,12,16,17 20,21,23,24 26,27,30,31 32,33,34,35 40,41,42	25 (59,5)
Total de Casos(X)	16 (38,1)		26 (61,9)		42 (100)

No grupo de 16 crianças (38,1%) que apresentavam Crises Epilépticas constatamos que 11 crianças (23,8%) tinham antecedentes familiares (AF) de epilepsia. No grupo de 26 crianças sem crises epilépticas, encontramos 6 (16,6%) com familiares epilépticos, sendo 5 entre os parentes de 1º e 2º graus. Naqueles 25 (59,5%) que não apresentavam antecedentes familiares de epilepsia, 5 (11,9%) apresentaram Crises Epilépticas.

Houve maior frequência de epilepsia entre os pacientes com história familiar positiva ($\chi^2=8,576$; $P=0,003$).

Não houve diferença quanto a frequência de história familiar de epilepsia em parentes de 1º e 2º graus, comparados aos de 3º e 4º graus entre os pacientes epilépticos e não epilépticos (probabilidade exata de Fisher=0,09).

c) Crises Epiléticas e Retardo no Desenvolvimento Neuromotor

Tabela XX

Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita com ou sem Crises Epiléticas e Desenvolvimento Neuromotor

DNPM	Crises Epiléticas PRESENTE		AUSENTE		Total de Casos (%)
	Nº de Casos	Casos Nº	Nº de Casos	Casos Nº	
Normal	4	5,15 22,38	17	3,4 6,11,12 17,20,21 23,26,29 31,34,35 37,40,41	21 (50,0)
Atrasado	12	1,2,7 8,9,10 13,18,19 25,36,39	9	14,16,24 27,28 30,32 33,42	21 (50,0)
Total de Casos (%)	16 (38,1)		26 (61,9)		42 (100)

Entre os casos que apresentaram crises epiléticas 75% tinham RDNPM. Houve melhor prognóstico entre aqueles sem história de crises, pois apenas 25% apresentavam o RDNM (Tabela XX).

Houve predomínio do RNM entre os portadores de crises epiléticas ($X^2_{corr}=4,947$; $P=0,026$).

5.4.4. Dificuldade de Aprendizagem (DA)

Tabela XXI

*Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita
com ou sem DA e o tempo de gestação*

DA \	Tempo de Gestação				Total de Casos (X)
	Pré-Termo		A Termo		
	Nº de Casos	Casos Nº	Nº de Casos	Casos Nº	
Presente	4	2,7 16,27	15	5,9,13 14,15,17 19,20,22 24,25,30 33,36,39	19 (65,5)
Ausente	1	4	9	6,11 12,26,28 29,34,41	10 (34,5)
Total de Casos(X)	5 (17,2)		24 (82,8)		29 (100)

Dentre os 29 pacientes em idade escolar 19 casos (65,5%) apresentavam DA.

A frequência de DA não foi significativamente diferente entre os nascidos a termo e pré-termo (probabilidade exata de Fisher=0,42) - (Tabela XXI).

5.4.5. *Distúrbio de Comportamento*

Foi constatada a presença de 10 crianças (24%) com distúrbio comportamental, variando desde movimentos de auto-estimulação (10%), agressividade e irritabilidade em 70%, e hiperatividade em 20%. Quanto ao período etiológico a distribuição foi aleatória e proporcional. Também quanto ao Hemicorpo Comprometido, observamos que 40% dos casos eram a esquerda e 60% a direita.

5.5. SUSPEITA CLÍNICA (CD) E CONFIRMAÇÃO DIAGNÓSTICA (CD) DA HEMIPARESIA CONGÊNITA

4.5.1. Idade por ocasião da SC e na CD

Tabela XXII

Distribuição das Crianças com Hemiparesia Congênita, Idade em que os pais suspeitaram da Deficiência Motora e o Diagnóstico Neurológico

Intervalo de Tempo (meses)	SUSPEITA CLÍNICA		CONFIRMAÇÃO DIAGNÓSTICA	
	Nº de Casos(X)	Casos Nº	Nº de Casos(X)	Casos Nº
0 - 1 03	7 (16,7)	9,13,17,18 24,32,42	1 (2,4)	18
3 - 1 06	7 (16,7)	3,8,10,14 23,29,38	1 (2,4)	3
6 - 1 09	9 (21,4)	1,6,12,25,27 28,30,31,40	2 (4,8)	8,32
9 - 1 12	6 (14,3)	2,11,15 19,23,26	8 (19,0)	1,10,13,15 23,29,31,36
12 - 1 18	9 (21,4)	16,20,21,26 33,34,35,37,41	8 (19,0)	11,14,21,28 30,33,38,42
18 - 1 24	3 (7,1)	4,5,39	5 (11,9)	2,9,12 22,41
> 24	1 (2,4)	7	17 (40,5)	4,5,6,7,16 17,19,20,24 25,26,27,34 35,37,39,40
Total	42 (100)		42 (100)	

A Suspeita Clínica (SC) da Deficiência Motora pelos pais apresentou grande flutuação entre zero e 48 meses, sendo a média geral de 9 meses.

Quanto a distribuição das idades observou-se que 14 crianças tinham idade abaixo de 6 meses, 15 entre 6 e 12 meses, 9 entre 12 e 18 meses, 3 entre 12 e 18 meses e um caso aos 48 meses. A suspeita clínica da Hemiparesia predominou entre 6 e 9 meses e entre 12 e 18 meses (Tabela XXII).

A confirmação (CD) da Deficiência Motora Unilateral por profissional capacitado sofreu variação entre dois meses e 12 anos, sendo a média geral 34 meses.

5.5.2. SC e CD relacionados ao grau da Deficiência Motora

Tabela XXIII

Distribuição dos 42 casos de Hemiparesia Congênita segundo o Intervalo de Tempo entre a Suspeita Clínica e a Confirmação Diagnóstica relacionado ao grau da Deficiência Motora

Grau da Deficiência Motora	Idade Média (meses)		Confirmação Diagnóstica		Intervalo de Tempo entre S/D	
	Suspeita Clínica	DP	DP	DP	DP	DP
LEVE (11 casos)	10,45	6,47	24,36	14,11	13,99	14,36
MODERADO (16 casos)	9,19	5,62	49,06	52,37	39,87	50,93
GRAVE (15 casos)	8,67	12,46	26,73	30,26	18,07	28,37
Média Geral dos Casos (42 casos)	9,33	8,68	34,62	38,69	25,29	37,56

DP = Desvio Padrão

Não houve diferença entre os três grupos quanto a idade da SC ($H = 3,813$; $P = 0,15$) quanto a idade no diagnóstico $H = 1,409$; $P = 0,49$ e quanto ao intervalo de tempo entre S/C $H = 0,841$; $P = 0,66$.

5.5.3. SC e CD relacionados ao nível Econômico

Tabela XXIV

Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita segundo Intervalo de Tempo entre a Suspeita Clínica e a Confirmação Diagnóstica ao Nível Econômico

Nível Econômico \ Idade em Meses	Suspeita Clínica	DP	Confirmação Diagnóstica	DP	Intervalo de Tempo entre S/D	DP
MÉDIO (06 casos)	7,5	5,05	13,83	9,13	6,33	6,09
BAIXO (18 casos)	8,39	5,98	23,28	17,29	14,89	15,45
MUITO BAIXO (16 casos)	10,88	12,22	56,13	53,82	45,25	53,47
Média Geral dos Casos (40 casos)	9,33	8,68	34,62	38,69	25,29	37,56

DP = Desvio Padrão

Obs: Não havia estas informações nos casos 25 e 35

O intervalo de tempo entre SC e CD apresentou diferenças com nível sócio-econômico, sendo no nível médio 6 meses, no nível baixo 15 meses e 45 meses naqueles de nível muito baixo (Tabela XXIV).

SC - $H=0,053$; $P=0,97$

CD - $H=4,626$; $P=0,10$

IT - $H=3,715$; $P=0,16$

Embora não tenha havido diferença entre os grupos observamos correlação significativa entre o IT e o nível econômico: quanto menor o nível econômico, maior o intervalo ($R=-0,40$; $R_c=0,31$).

5.5.4. SC e CD relacionados ao Nível de Instrução

Tabela XXV

Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita, Intervalo de Tempo em meses entre a Suspeita Clínica e a Confirmação Diagnóstica relacionado ao Nível de Instrução dos pais

Nível de Instrução \ Idade em Meses	Suspeita Clínica	DP	Confirmação Diagnóstica	DP	Intervalo de Tempo entre S/D	DP
A (07 casos)	7,29	4,96	13,29	8,12	6	5,13
B (03 casos)	11	7	24	18,33	13	11,53
C (26 casos)	8,31	9,59	30	31,74	21,69	32,46
D (04 casos)	17,50	7,55	113,75	44,23	96,25	49,41
Média Geral dos Casos(40 casos)	9,33	8,68	34,62	38,69	25,29	37,56

DP = Desvio Padrão

Obs: Sem informações nos casos 25 e 35

O intervalo de tempo foi se alargando entre os diversos níveis de instrução, sendo mínimo no nível A (6 meses) e máximo no nível D (96,25 meses) - (Tabela XXV).

Não houve diferença quanto a idade na SC entre os 4 grupos ($H=6,721$; $P=0,08$). No entanto, houve diferença entre as idades na CD ($H=10,136$; $P=0,017$) devido ao maior intervalo de tempo decorrido entre SC e CD nos grupos culturalmente menos favorecidos ($H=9,225$; $P=0,0264$).

5.6. EXAMES COMPLEMENTARES

5.6.1. Radiologia Simples do Crânio

Foram classificados em normais e alterados, sendo normais 33 casos (78,6%); alterados 9 casos (21,4%), todos com microcefalia: casos 7,14,16,18,19,24,27,30,32; depressão localizada: casos 18 e 24 (4,8%); calcificações: caso 32 (2,4%).

Entre as crianças com microcefalia, 6 nasceram a termo e 3 pré-termo (casos 7, 16 e 32). As crianças em que se constataram depressão localizada no crânio e calcificação eram nascidas a termo e o período de risco foi pré e perinatal combinado.

Avaliando os 9 casos com microcefalia, observamos que todos tinham o DNM atrasado.

5.6.2. Eletrencefalograma (EEG)

O estudo eletrencefalográfico foi realizado somente em 40 crianças, porque nos casos 26 e 28 houve dificuldade na sedação para realizar os exames.

O EEG foi normal em 18 casos (45%) e mostrou anormalidades eletrencefalográficas em 22 casos (55%). Dentre os anormais 9 (22,5%) apresentavam somente atividade epileptiforme focal ou generalizada, 9 (22,5%) apresentavam atividade epileptiforme e não epileptiforme associadas, enquanto 4 (10%) apresentavam somente atividade não epileptiforme (Anexo IV).

Avaliando estes 22 casos quanto a lateralização da alteração eletrencefalográfica, observou-se que apresentaram achados no hemisfério comprometido clinicamente, ou seja homolateral à lesão neurológica, 13 casos (59%), alterações bilaterais foram encontradas em 6 casos (27%) e contralaterais ao hemisfério comprometido clinicamente três casos (14%).

a) EEG e Epilepsia

Foi constatado entre os epiléticos 81,2% de exames alterados, incluindo 56% atividade epileptiforme, sendo isolada 19% e combinada em 37%. A anormalidade não epileptiforme estava presente em 25%. Entre os não epiléticos foi observado 30,7% de EEGs alterados.

5.6.3. Tomografia Axial Computadorizada (TAC)

Através da Tomografia Axial Computadorizada (TAC) foi possível formar 4 grupos (GI, GII, GIII e GIV) com diferentes achados.

GI - Normal - 7 (16,7%) casos 4,6,15,21,27,35,37

GII - Alargamento ventricular unilateral - 10 (23,8%)
casos 1,2,5,7,11,16,24,25,34,42

GIII - Anormalidades córtico-subcorticias - 18 (42,8%)
casos 9,12,17,19,20,22,23,26,28,29,30,31,32,33,36,
38,40,41.

GIV - Achados não classificáveis - 7 (16,7%) casos
3,8,10,13,14,18,39. Neste grupo temos: dois casos de Angiomatose de Sturge Weber, tres casos de atrofia córtico subcortical hemisférica acentuada e 2 de malformação (agenesia de corpo caloso e alteração ventricular e cisto aracnoideo).

a) TAC x Período de Risco Etiológico e o Tempo Gestacional

Tabela XXVI

Distribuição das crianças com HC quanto ao Tempo Gestacional e o Aspecto Tomográfico

Aspecto Tomográfico	Tempo Gestacional PRÉ-TERMO		A TERMO		Total de Casos (%)
	Nº de Casos	Casos Nº	Nº de Casos	Casos Nº	
GI	3	4,21 27	4	6,15 35,37	7 (16,7)
GII	4	1,2 7,16	6	5,11,24 25,34,42	10 (23,8)
GIII	1	38	17	9,12 17,19,20 22,23,26 28,29,30 31,32,33 36,40,41	18 (42,8)
GIV	1	3	6	8,10,13 14,18,39	7 (16,7)
Total de Casos(%)	9 (21,4)		33 (78,6)		42 (100)

Os casos pré-termo apresentaram maior concentração no GI e GII. Os casos a termo apresentaram maior contingente de achados anormais na TAC = 88%, do que os pré-termo, 66%.

Quando avaliamos os fatores de risco associados ao próprio diagnóstico tomográfico, observamos que no GI, 86% tinham fatores pré-natais, estando combinados em 57%. No GII, 80% apresentavam fatores perinatais, estando combinados aos pré-natais em 40%. No GIII 95% era a termo e 78% apresentava fatores de risco pré-natal, estando combinados em 33%, e houve em 22% fatores

perinatais isolados.

No GIV 57% dos casos foram considerados de diagnóstico etiológico pré-natal devido as malformações do SNC e os três casos com atrofia córtico-subcorticais apresentaram fatores de risco pré-natais, isolados ou combinados.

Comparando-se GI e GII, que podem estar relacionados com prematuridade ou hipóxia-isquemia precoce, com os grupos III e IV que sugerem malformação ou acidente vascular precoce, observa-se que há predomínio de nascidos pré-termo nos grupos GI e GII e de nascidos a termo no GIII e GIV ($\chi^2_{\text{corr}}=4,791$; $P=0,03$).

Esta diferença é decorrente do grande número de nascidos a termo no GIII, tanto que quando se comparou apenas os grupos GII e GIII houve número significativamente maior de a termo no GIII (probabilidade exata de Fisher= $0,04$).

b) TAC x Perímetro Cefálico (PrC)

Tabela XXVII

Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita quanto ao Perímetro Cefálico e o Aspecto Tomográfico

Aspecto Tomográfico	Perímetro Craniano						Total de Casos (X)
	ACIMA DA MÉDIA		ABAIXO DA MÉDIA		MICROCEFALIA		
	Nº de Casos	Casos Nº	Nº de Casos	Casos Nº	Nº de Casos	Casos Nº	
GI	3	21,35 37	3	4,6,15	1	27	7 (16,7)
GII	1	2	6	1,5,11 25,34,42	3	7,16 24	10 (23,8)
GIII	3	26,31 38	12	9,12,17 20,22,23 28,29,33 36,40,41	3	19 30,32	18 (42,8)
GIV	2	3,10	3	8,13 39	2	14,18	7 (16,7)
Total de Casos(X)	9 (21,4)		24 (57,2)		9 (21,4)		42 (100)

c) TAC x Extensão e proporcionalidade do Comprometimento Motor

Tabela XXVIII

Distribuição dos casos de Hemiparesia Congênita de acordo com o Aspecto Tomográfico e a proporcionalidade do Comprometimento Motor

TAC \	Comprometimento Motor		Total
	PROPORCIONADO	NÃO PROPORCIONADO COM PREDOMÍNIO Crural Braquial	
GI		5 2	7 (16,7)
GII	2	2 6	10 (23,8)
GIII	8	10	18 (42,8)
GIV		1 6	7 (16,7)
Total	10	8 24	42 (100)

Nas crianças com hemiparesia proporcionada, 10 casos (23,8%), predominou o achado de cavidades córtico-subcorticais em 8, ficando 2 casos no GII. Dentre os hemiparéticos não proporcionados observou-se que nos grupos GII, GIII e GIV o acometimento braquial predominou, ocorrendo em 88% e no GI o comprometimento foi crural em 71,4% (probabilidade exata de Fisher=0,005) (Tabela XXVIII).

d) TAC x Síndrome Extrapiramidal associada a Síndrome Piramidal

A associação da síndrome extrapiramidal à piramidal foi observado em 7 casos, estando 6 no GIII, o que foi significativamente diferente nos demais grupos ($X^2_{corr}=4,375$, $P=0,037$).

e) TAC x Grau da Deficiência Motora

Tabela XXIX

Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita de acordo com o Aspecto Tomográfico e o grau da Deficiência Motora

CT \	Grau da Deficiência Motora						Total de Casos (%)
	LEVE		MODERADA		GRAVE		
	Nº de Casos	Casos Nº	Nº de Casos	Casos Nº	Nº de Casos	Casos Nº	
GI	5	4,15,21 35,37	1	6	1	27	7 (16,7)
GII	1	16	4	1,2 24,34	5	5,7,11 25,42	10 (23,8)
GIII	4	12,17 22,23	9	19,20,28 31,33,36 38,40,41	5	9 26,29 30,32	18 (42,8)
GIV	1	10	2	3,39	4	8,13 14,18	7 (16,7)
Total de Casos(X)	11 (26,2)		16 (38,1)		15 (35,7)		42 (100)

No GI predominou a deficiência motora leve (71%).

Quando o grau da deficiência motora foi moderada e grave foi constatado na tomografia maior incidência do aspecto GII (90%) seguido pelo aspecto GIV 86% e GIII 78% (Tabela XXIX).

Não houve associação entre as variáveis (Probabilidade exata de Fisher=0,268).

f) TAC e a Avaliação Estereognósica

A estereognosia foi considerada normal em 43% dos 28 pacientes pesquisados, levemente prejudicada em 18% e gravemente comprometida em 39%.

Considerando os casos avaliados em cada grupo, apresentaram maior comprometimento os grupos II e IV com 83% e 100% de comprometimento da estereognosia (probabilidade exata de Fisher=0,024).

g) TAC e Desenvolvimento Neuromotor (DNM)

Tabela XXX

Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita segundo o Desenvolvimento Neuromotor e o Aspecto Tomográfico

TAC \ DNM	NORMAL		ATRASADO		Total de Casos (%)
	Nº de Casos	Casos Nº	Nº de Casos	Casos Nº	
GI	6	4, 6, 15 21, 35, 37	1	27	7 (16,7)
GII	4	5, 11 24, 34	6	1, 2 7*, 16 25*, 42	10 (23,8)
GIII	11	12, 17, 20 22, 23, 26 29, 31, 38 40, 41	7	9, 19, 28 30*, 32 33, 36	18 (42,8)
GIV	1	3	6	8, 10 13, 14 18*, 39*	7 (16,7)
Total de Casos (%)	22 (52,4)		20 (47,6)		42 (100)

* Portadores de Grave Retardo Neuromotor

Crianças com TAC normal apresentaram RDNM em 14%; no GII 60%; no GIII 39% e no GIV 86%. A TAC não definiu prognóstico quanto ao RDNM ($\chi^2_{corr}=2,310$; $P=0,13$) - (Tabela XXX).

h) TAC e Crises Epilépticas

As crianças com Hemiparesia e Crises Epilépticas estiveram assim divididas quanto aos grupos Tomográficos: GI - caso 15 (14%); GII - casos 1,2,5,7 e 25 (50%); GIII - casos 9,19,22,36 e 38 (28%); GIV - casos 8,10,13,18 e 39 (71,4%).

Nestes 16 casos (38,1%) que apresentaram crises epilépticas o percentual de portadores de crises em cada grupo foi: GI 14%, GII 50%, GIII 28% e GIV 71,4%.

A manifestação epiléptica nas crianças com Hemiparesia Congênita, analisados sob o aspecto da Tomografia Axial Computadorizada, não estavam relacionados os grupos tomográficos ($\chi^2_{corr}=0,989$; $P=0,32$).

i) TAC e a Dificuldade de Aprendizagem

Entre as 29 crianças com hemiparesia congênita em idade escolar, observamos que 19 (66%) apresentavam DA. Os casos estavam assim distribuídos nos 4 grupos: GI (casos 15 e 27) 50%; GII (casos 2,5,7,16,24 e 25) 75%; GIII (casos 9,17,19,20,22,30,33 e 36) 61,5%; GIV (casos 8,13,14 e 39) 100% dos casos avaliados. Não houve diferença quanto a ocorrência de DA entre os vários grupos tomográficos, nem entre GIV que poderia ser considerado o pior prognóstico, em relação aos demais grupos (probabilidade exata de Fisher=0,204).

j) TAC e a Radiologia Simples do Crânio

O exame radiológico simples do crânio alterado em 9 casos ficaram assim distribuídos: GI - caso 27 com microcefalia; GII - casos 7, 16 e 24 com microcefalia e o caso 24 também tinha depressão localizada; GIII - casos 19, 30 e 32 com microcefalia e o caso 32 tinha calcificação; GIV - casos 14 e 18 com microcefalia e no caso 18 calcificação sugestiva da doença de Sturge Weber. Houve distribuição proporcional de microcefalia nos 4 grupos, portanto este aspecto não está associado ao grupo tomográfico ($\chi^2=0,255$; $P=0,61$).

1) TAC e o Eletrencefalograma

Tabela XXXI

*Distribuição dos Achados Eletrencefalográficos
segundo os Grupos Tomográficos*

TAC \ EEG	EEG				Total de Casos (%)
	Normal	Epileptiforme	Não Epileptiforme	E+ NE	
GI	3	4	-	-	7 (17,5)
GII	3	1	1	5	10 (25,0)
GIII	11	3	1	1	15 (40,9)
GIV	1	1	2	3	7 (17,5)
Total de Casos(X)	19 (45)	9 (22,5)	4 (10)	9 (22,5)	40 (100)

Casos 26 e 28 não fizeram EEG

O grupo cavidade córtico-subcorticais apresentou maior número de exames normais (68,7%) em relação aos demais grupos ($X^2_{corr}=4,139$; $P=0,042$) - (Tabela XXXI).

m) Aspecto Clínico Global

Tabela XXXII

*Distribuição das crianças com Hemiparesia Congênita
segundo o Aspecto Clínico Global*

TAC	Prognóstico			Total de Casos (%)
	Bom	Regular	Mal	
GI	6	-	1	7 (16,7)
GII	1	4	5	10 (23,8)
GIII	7	6	5	18 (42,8)
GIV	1	1	5	7 (16,7)
Total de Casos (%)	15 (35,7)	11 (26,2)	16 (38,1)	42 (100)

Foi considerado clinicamente que 35,7% dos casos tinham bom prognóstico, 26,2% regular e 38,1% mal prognóstico.

O GI apresentou 86% de bom prognóstico, o GII apenas 10% ficando 40% para regular e 50% para mal prognóstico.

O GIII apresentou respectivamente: 39%, 33% e 28% e o GIV: 14% e 72%. O melhor prognóstico ficou com o grupo GI ($\chi^2_{corr}=6,720$; $P=0,01$).

5.6.4. Líquido Cefalo Raquidiano

Foram realizados citologia, bioquímica e imunologia líquórica nos casos 1,8,10,14,18,31 e 33. Todos apresentaram celularidade dentro dos padrões normais, assim como as taxas de glicose, cloretos e proteínas no líquido. Foram realizadas as reações imunológicas para detectar toxoplasmosse, neurocisticercose, citomegalovirose e rubéola no líquido através de reações específicas e todos os exames foram negativos.

Este exame não forneceu subsídios para o estudo clínico dos casos, apenas afastou hipóteses etiológicas possíveis.

5.7. DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO

Foi possível definir etiologia óbvia em 19%: pré-natal 6 casos (14,2%) - Angiomatose Trigeminal de Sturge Weber (casos 8 e 18); cisto aracnóideo (caso 14); agenesia parcial do corpo caloso e anomalias ventriculares (caso 13); microcefalia ao nascimento (casos 3, 18 e 33). A microcefalia foi confirmada por documentação médica e estava associada a fatores de risco pré-natais, tais como: epilepsia e uso de drogas na gestação, gemelaridade e baixo peso para idade gestacional (casos 3 e 33).

O diagnóstico etiológico perinatal foi considerado nos casos 1 e 7 com história comprovada de hemorragia intracraniana, ambos nascidos pré-termo.

O diagnóstico etiológico nos demais casos foi considerado provável ou indeterminado, baseado na presença ou ausência dos fatores de risco levantados.

Comentários

A expressiva frequência de pacientes com Hemiparesia Congênita nos Ambulatórios de Neurologia Infantil do Hospital das Clínicas da Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP permitem a partir de 1986 organizar o ambulatório específico de Paralisia Cerebral forma Hemiparética, sendo possível criar linha de pesquisa e concretizar nossas aspirações de ampliar conhecimentos científicos.

Iniciamos o estudo dessas crianças, através da anamnese seguindo protocolo, que nos trouxe os prováveis fatores de risco da FC, os quais comparados aos dados da literatura, possibilitaram sinalizar o período de risco etiológico a exemplo de outros autores^{34,36,37,38,40,41,72,79,107,140-151,160,186,194,198}.

Lefèvre & Diament (1989) ressaltam a importância da anamnese em Neurologia Infantil, principalmente quando se considera a divisão etiológica clássica, conforme atuação dos fatores pré, peri e pós-natais. Porém, alertam para alguns problemas como a precisão das respostas fornecidas pelos pais. No Brasil, os períodos pré e perinatal são pobremente documentados e o profissional médico tem acesso geralmente às informações trazidas pela mãe, que muitas vezes na situação de parto não consegue dominar a observação de seu filho (choro ao nascer, condições de vitalidade, complicações). A solicitação de relatório médico raramente é respondida, e quando acontece é vaga ou insuficiente. Por esse motivo, a anamnese realizada pessoalmente pelo autor, demonstrou as dificuldades em avaliar os fatores etiológicos, e também os dados do desenvolvimento neuropsicomotor. A maioria dos pais foram submetidos a anamnese dirigida para se conhecer a idade da criança quando da suspeita da deficiência motora e quando da aquisição das etapas do desenvolvimento neurológico.

Em relação ao sexo, Uvebrant (1988) encontrou predomínio do sexo masculino 58,5% sobre o feminino 41,5%, assim como Goutières e cols (1972) 54%, Claeys e cols (1983) 54%, Churchill (1968) 52,7%. Estes dados estão em concordância com o nosso trabalho, onde encontramos 61,9% do sexo masculino e 38,1% do sexo feminino.

Em relação a raça, nos trabalhos revisados, o comprometimento obedece a distribuição regional. De acordo com o trabalho de Quagliato (1987) realizado sobre a população que procura o serviço do Hospital das Clínicas da UNICAMP, verificamos que a incidência de caucasóides foi de 91,7%, de negróides 8,3%, não havendo mongolóides. Nossa casuística também demonstrou nítido predomínio da raça caucasóide 83,3%, sobre a negróide 16,7%. Isto vem confirmar que o comprometimento é geral, respeitando a prevalência das raças em cada região, como aconteceu com o nosso grupo de estudo.

Em nossa casuística, em relação a faixa etária, constatamos a média de 4 anos e 3 meses, sendo que cerca de 90% das crianças procuraram o Hospital das Clínicas por encaminhamento médico através dos postos de saúde, objetivando principalmente a investigação laboratorial e etiológica, uma vez que a maioria já estava inserido no processo terapêutico em outras Instituições.

O nível cultural e econômico das crianças correspondeu àquele que procura comumente o nosso serviço, havendo nítido predomínio dos níveis menos favorecidos, com correlação entre eles, dentro do esperado (dados fornecidos pela Divisão de Arquivo Médico e Estatística/HC/UNICAMP).

A distribuição das crianças quanto a procedência obedeceu aquela da população geral que procura os nossos serviços.

Na queixa principal em 61,9% era pertinente a deficiência motora unilateral e/ou atrofia.

Quanto a procura da determinação do período de risco etiológico buscamos na anamnese os dados indicadores dos prováveis fatores de risco.

Apresentaram um ou mais fatores de risco pré-natal 76,8% dos casos. Dentre o grupo considerado a termo houve 15,0% de etiologia óvia pré-natal (14,3% de todos os casos), todos com malformação do SNC ou microcefalia ao nascimento. Estes dados são superponíveis aos de Uvebrant (1988) que encontrou 8,7%. Hagberg e cols (1975) e Goutières e cols (1972) também descrevem como causa óvia pré-natal a malformação do SNC, representando, entretanto, poucos casos dentro da casuística da HC. Dentre os casos, três

detinham microcefalia ao nascimento, acrescentando neste grupo o caso 33 com outros fatores de risco pré-natal. A microcefalia ao nascimento foi considerada indicativa de lesão pré-natal.

A angiomatose de Sturge Weber representou 4,8% em nosso trabalho, Goutiérés refere 1,6% e Uvebrant 0,7%. Apesar de não ser considerada síndrome hereditária é comum encontrarmos outros membros da família com angiomas. Segundo Smith (1982) 30% apresentam paralisias e 56% convulsões. Constatamos dois outros casos de malformação do SNC, o primeiro com agenesia de corpo caloso e septo pelúcido, com ventrículos laterais alterados e o segundo com cisto aracnóideo. Os quatro casos de malformação apresentaram RDNM e três deles epilepsia.

Há relatos de casos de PC familiar, inclusive Gustavson e cols (1969) estimam taxa de 1,5% de todos os casos de PC na Suécia como sendo de herança autossômica recessiva. Entre os nossos casos encontramos uma criança com cisto porencefálico (caso 17) cujo irmão apresentava três grandes cistos porencefálicos, ambos com diagnóstico clínico de PC. Vários relatos de porencefalia familiar associados a Hemiparesia tem sido descritos^{22,152,215} havendo um provável traço autossômico dominante de expressão variável e penetrância reduzida segundo Zonana e cols (1986). A presença de uma possível porencefalia familiar fica aqui questionada, visto que outras causas sugerindo lesões traumáticas ou destrutivas não foram encontradas, embora não houvesse relato de outros casos na família.

Quanto a etiologia provável, observamos ser a doença crônica materna a mais incidente no período pré-natal (21,4%). Desconhecemos se isto aconteceu por ser uma população que gerou crianças com malformação ou se a doença na mãe é mais comum em nosso meio. Entretanto, Goutiérés e cols (1972) referem 19,4% de comprometimento gestacional, sendo que as patologias foram consideradas de gravidade variável, incluindo toxemia, diabetes, episódios infecciosos bacterianos ou virais e hemorragias. Refere Goutiérés que o papel na etiopatogenese da Hemiplegia é difícil de afirmar.

Uvebrant (1988) refere doença materna em 9,7% no seu grupo a termo e no grupo pré-termo em 25%.

A idade da mãe foi inferior a 18 anos ou superior a 35 anos em 16,6% semelhante aos índices encontrados por Uvebrant 25%, embora considerasse faixa etária mais estreita, inferior a 18 e superior a 30 anos. Nelson e Ellenberg (1985) estudando os antecedentes de PC não consideram significativo este dado.

O aborto eminente esteve presente em 14,2%. Claeys e cols (1983) referem 16,2%, Cheftz (1965) 16,5% de hemorragias na gravidez e/ou ameaça de parto prematuro e Hagberg e cols (1976) referem 9,3% de hemorragia nos seus estudos sobre PC. Já Uvebrant relata 22,1% nas crianças a termo e 41,7% entre os pré-termo, perfazendo um total de 26,8% das crianças com HC, dado este bem superior ao seu grupo controle que foi 6,7%. Ornoy e cols (1976) relatam hemorragias na gravidez em 33% das mães de crianças com anormalidades cerebrais. Por outro lado, Nelson e Ellenberg (1985) consideram que hemorragia na gravidez constitui fator de risco para PC quando ocorre no último trimestre da gestação.

O relato de malformações na família foi da ordem de 9,5%. Alguns autores sugerem que há modelo de herança mais complicada e multifatorial (Myriantopoulos, 1977). Além dos casos 8 e 18 citados como óbvio comprometimento pré-natal por malformação do SNC e como possibilidade de herança, observamos que 9,5% detinham outras malformações maiores nos familiares até 2º grau e 9,5% relatavam consanguinidade. A taxa de malformação entre casamentos consanguíneos é bastante alta segundo Freire Maia (1974). O índice de consanguinidade encontrado em nosso trabalho de 9,5%, é superior aquele estudado em populações brasileiras, uma vez que a taxa total no Brasil é de 4,56% e especificamente no Estado de São Paulo, 1,37%. Acreditamos pois, que a consanguinidade constitui importante fator de risco pré-natal.

A multiparidade foi encontrada em 9,5% dos nossos casos. Uvebrant (1988) relata 4,1%, Cheftz (1965) refere que na PC 23,3% de 189 casos eram frutos acima ou da quarta gestação, enquanto Hagberg (1976) estudando 560 casos de PC e comparando com a população normal relata índice de multiparidade de 6,1% e 1,5% respectivamente. Apesar destes dados, Nelson e Ellenberg (1981) em análise multivariada de risco para os antecedentes de PC,

demonstraram que fatores como paridade, idade materna, nível sócio-econômico, tabagismo e diabetes na gestação falharam em demonstrar associação com a PC. Mas abortos espontâneos prévios (presentes em 7,1% da nossa casuística) foi considerado fator de risco para PC nos trabalhos destes autores, assim como no de Cheftz (1965).

O uso de drogas na gestação e a tentativa de aborto medicamentoso representou 7,1% dos casos. Uvebrant (1988), relata 22% e Claeys (1983) 5,4%, como fatores de risco em potencial para PC.

A pré-eclâmpsia na gravidez esteve presente em 4,8%. Uvebrant refere 8,7%, predominando significativamente entre os nascidos a termo, e Claeys (1983) refere 8,1%. Goutièrés e cols (1972) relatam 19,4% de gestação anormal (toxemia, diabetes, infecções e hemorragia) assinalando entretanto, que o papel causal é difícil de afirmar. Dentro desta visão nós encontramos 45% de anormalidades gestacionais, considerando os fatores: doença crônica materna, ameaço de aborto, drogas na gestação, tentativas de aborto e pré-eclâmpsia.

Entre os fatores pré-natais considerados de maior envolvimento fetal, obtivemos 16,6% de peso ao nascimento anormal, sendo o recém-nascido pequeno para a idade gestacional (PIG) e a termo 7,1%, e prematuros abaixo de 1200 gramas, 7,1%; mas 4,8% foram considerados de peso próprio para a idade gestacional (nasceram antes do 6º mês de gravidez). Grandes para a idade gestacional encontramos 7,1%. Uvebrant (1988) relata também 2,7% de GIG e 7,1% de PIG entre o grupo a termo. No grupo pré-termo ele encontrou 19,4% de peso abaixo de 1500 gramas, em nosso trabalho encontramos 33%.

A gemelaridade, esteve presente em 7,1% em nossos casos e em 7,7% do estudo de Uvebrant, predominando sensivelmente entre os pré-termo. Nosso caso 25, foi o gêmeo sobrevivente, uma vez que o irmão foi natimorto. Estudos realizados por Jung e cols (1984), Melnick (1977), Russel (1961) e Yoshioka e cols (1979), revelaram que quando o gêmeo sobrevivente é portador de PC, o fator etiopatogênico mais provável além da prematuridade é aquele de mediação vascular particularmente quando um dos gêmeos é natimorto.

Yoshioka e cols (1979) relatam 3 crianças com PC, produtos de gestações gemelares, nos quais os natimortos gêmeos, macerados, propiciaram múltiplos embolos causando enfartos no gêmeo sobrevivente através de mecanismo de coagulação intravascular disseminada. No trabalho de Yoshioka todas as placentas eram anormais e prováveis fontes emboligênicas.

A hemiparesia como consequência direta de causa óbvia perinatal foi diagnosticada nos casos 1 e 7, ambos nascidos prematuramente havendo diagnóstico de hemorragia intracraniana através de ultrassonografia e tomografia computadorizada cerebral. Estes casos foram atendidos no Serviço de Neonatologia da UNICAMP, evoluindo o caso 7 para hidrocefalia, necessitando derivação ventrículo perinatal com um mês de idade.

Ahmann e cols (1980) seguiram 191 crianças pré-termo com exames tomográficos do crânio seriados. Referem que 77 (40,3%) desenvolveram hemorragias subependimária ou intraventricular e 22 (28%) faleceram. A hemorragia foi a causa primária do óbito em 17 casos. Dos 55 sobreviventes, 12 (22%) desenvolveram severa e progressiva hidrocefalia e 5 (10%) necessitaram de derivação ventrículo peritoneal.

Na nossa casuística, 9 crianças nasceram pré-termo e apenas uma necessitou derivação ventrículo peritoneal. Os autores referem que a incidência de hemorragia intracraniana, especialmente peri e intraventricular em crianças pré-termo é muito alta: 20-60%, dependendo do grau de prematuridade chegando em alguns trabalhos a 90%.^{2,6,19,27,52,56,120,122.}

Estes autores classificaram as hemorragias em vários graus, concordando geralmente que a associação de hemorragia intraventricular, e intraparenquimatosa representava pior prognóstico, exatamente como acontece nos nossos casos (1 e 7), pois são epiléticos e apresentam retardo no desenvolvimento.

Dentro da etiologia provável ou potencial consideramos os fatores de riscos perinatais como presentes em 57,2% dos casos sendo mais frequente asfixia neonatal (45,2% do total). Entre os à termo representou 33% e entre os pré-termo 88,8%; Uvebrant encontrou 13% e 45,1%, respectivamente. Diaeys e cols (1983)

estudando 37 casos de HC encontraram 51% como etiologia perinatal sendo asfixia o mais expressivo (27% do total) e Gouti eres e cols (1972) encontraram 22,4%. Nelson (1988) questiona especificamente a rela  o da asfixia ao nascimento com a PC, embasado no estudo cooperativo desenvolvido nos Estados Unidos, avaliando 54000 gesta  es e seus conceitos at e os 7 anos de idade. Em outro trabalho Nelson e Elienberg (1985) relatam que 21% das 189 crian as com PC tinham no m nimo um dos tr s marcadores sugestivos de asfixia, mas por outro lado 42,5% destes anoxiados eram portadores de malforma  o cong nita maior ou outros defeitos intr nsecos que poderiam ter contribuído para resultado desfavor vel no momento do parto. Blair e Stanley (1988) trabalhando na Austr lia, concordam com os achados anteriores de Nelson e Elienberg, quando concluem que asfixia intraparto   causa rara de PC (apenas 8% das crian as com PC tinham seguramente asfixia neonatal). Apesar das controv rsias todos os trabalhos que estudaram a correla  o entre asfixia neonatal e PC tem demonstrado associa  o positiva (Hagberg e cols, 1975; Faneth e Stark, 1983). Na realidade a asfixia pode resultar em les o assim trica ou focal. Volpe 1987 descreve infartos na distribui  o da art ria cerebral m dia, e les es parenquimatosas periventriculares como resultado da encefalopatia hip xico-isqu mica, estimando em cerca de 20-25% de les es focais em crian as nascidas a termo. Hill e cols (1983) relatam quatro casos, nascidos a termo que desenvolveram les es focais devido a prov vel hipoperfus o cerebral generalizada em consequ ncia de asfixia perinatal. Autores como Mannino e Trauner (1983), Filipeck e cols (1987), Mantovani e Gerber (1984) e Ment e cols (1984) tem sugerido o enfarto cerebral no neonato como entidade distinta, questionando a rela  o de causa e efeito com a asfixia neonatal.

Quanto a incid ncia de nascidos pr -termo entre as crian as com HC temos: Claeyns e cols (1983) 27%; Gouti eres e cols (1972) 24%; Griffiths e Barrett (1967) 25%; Hagberg e cols (1975) 29%, (1984) 32%, (1989) 20%; Michaels e cols (1980) 40%, Uvebrant 24%. Como vemos, as estat sticas diferem, mas nos trabalhos com grupo controle   unanime a verifica  o da maior incid ncia de prematuros nos grupos com PC.

Fowel e cols (1988), estudando a incidência de PC em nascidos prematuros ou de baixo peso (abaixo de 2000 gramas) constatou PC em 42 crianças, a partir de população de 1048 sobreviventes, sendo que 10 tinham Hemiparesia. Relata que os portadores de PC tiveram significativamente peso mais baixo e idade gestacional menor que a população geral. Também a Hemiparesia estava associada com fatores perinatais como: distúrbio respiratório prolongado e hemorragia intraventricular. Nesta população de baixo peso a patogenia da lesão cerebral deveria estar relacionada com os acontecimentos perinatais.

Dale e Stanley (1980), num estudo epidemiológico sobre PC no Oeste da Austrália, referem que a incidência está diminuindo de modo geral e a fonte de maior contribuição dos casos atualmente são os prematuros e os pequenos para a idade gestacional.

A prematuridade presente em 21,4% de nossa casuística é considerada ponto de especial relevância, devido as diferenças importantes que há entre o cérebro de crianças nascidas a termo e pré-termo, com respeito aos mecanismos patogênicos e vulnerabilidade do cérebro. Encontramos na literatura vários trabalhos que enfatizam a importância da prematuridade e lesões decorrentes a nível do SNC tais como: Allan e cols (1984), Bejar e cols (1980), Bozynski e cols (1985), Calvert e cols (1986), Chessells e Wigglesworth (1972), Donn e cols (1987), Hill e cols (1983), Ikonen e cols (1988) Kosmetatos e cols (1980), Levene e cols (1982b), Low e cols (1986), Farternack e cols (1980), Shuman e Selednick (1980), Van de Bor e cols (1986) e Voipe (1987). Todos são unânimes em buscar e comprovar relação entre as lesões do SNC adquiridas no período perinatal e o quadro clínico considerando que os quadros mais graves estavam relacionados a hemorragias periventriculares e intracerebrais e consequente leucomalacia periventricular com formação de cavidades císticas em continuidade com o sistema ventricular. Segundo Fawer e cols (1987) o prognóstico depende de extensão e do sítio da lesão. A magnitude do problema da lesão cerebral no prematuro e particularmente a sua prevenção é enorme. Segundo Voipe (1991), aproximadamente 42000 crianças nascem anualmente nos Estados Unidos com peso inferior a

1500 gramas e 85% deles sobrevivem e dentre os sobreviventes 5-15% terão uma deficiência motora com espasticidade, agrupados sobre a denominação de PC e outros 25-50% terão problema menor, tipo distúrbios no desenvolvimento, particularmente problemas escolares. Além disso, Hagberg e cols (1984 e 1989) demonstraram que nos últimos anos a prevalência de PC entre crianças nascidas com peso inferior ou igual a 1500 gramas tem aumentado, provavelmente devido ao sempre crescente aumento das taxas de sobrevivência entre estes frágeis e pequenos pré-termo.

Volpe (1991) ressalta que as maiores manifestações neurológicas da lesão cerebral da criança pré-termo são primeiramente e uniformemente, a deficiência motora espástica, afetando principalmente os membros inferiores e em menor grau os membros superiores (diplegia espástica e hemiparesia espástica).

Relatos de depressão neonatal presente em 19,0% foram aqui interpretados como baixa vitalidade no período neonatal, com dificuldade para sugar, apatia, dificuldade para acordar. Estes pacientes na maioria eram prematuros e/ou asfixiados. Uvebrant relata 14% de depressão do SNC na sua casuística, considerando este item de significativo aumento de risco segundo os conceitos otimizados de Frechtl (1980) e comparados com grupos controle, seguindo o modelo empregado por Kyllerman (1983) na PC forma discinética ou coreotetósica.

Convulsões no período neonatal estiveram presentes em 9,5% dos nossos casos. Na literatura observamos a associação de convulsões neonatais e hemorragias intracranianas em vários trabalhos. Cartwright e cols (1979) relatam a presença de hemorragias intracranianas em oito crianças a termo das quais ó tiveram convulsões, sobreviveram e nenhuma delas relatava parto traumático. Eles ressaltam a importância das convulsões como o sintoma mais importantes na criança a termo com hemorragia intracraniana e conseqüente lesão cerebral. Volpe (1987) refere as convulsões neonatais como principal sinal de asfixia - hemorragia intracraniana. Nos estudos de HC vários relatos incluem as convulsões neonatais como sinal de lesão cerebral, entre eles: Claeys e cols (1983) referem 13,5% de incidência, Uvebrant (1988)

refere 16,5% nos a termo e 11,1% nos pré-termo, Gouti res e cols (1983) aproximadamente 15,6%. Torfs e cols (1990) em an lise univariada de risco, num estudo de 19044 crian as acompanhadas desde a gravidez, consideraram convuls es neonatais dentro das primeiras 48 horas de vida representar alto risco para desenvolver a PC.

Os demais prov veis fatores de risco perinatal tamb m s o referidos na literatura com menor relev ncia.

Quanto   etiologia, podemos concluir que os fatores de risco no per odo pr -natal representaram 76,2% dos casos, coincidindo com as teorias vigentes de que a PC   muito mais fruto de les es no per odo pr -natal ao inv s de afixia no per odo perinatal, podendo mesmo a pr pria asfixia ser resultante da evolu o de v rios problemas, assim como a prematuridade e o baixo peso. Como disse Faneth (1986): "Prematuridade pode ser um marcador e n o causa da PC". Tamb m o baixo  ndice de etiologia comprovada (19%, reflete a precariedade dos nossos sistemas de registros (Uvebrant, 1988, encontrou 18,2%). O fato de encontrarmos associa o entre a presen a de fatores de risco pr -natal isolados e as crian as nascidas a termo vem reafirmar estas hip teses.

A an lise estat stica geral demonstrando a n o associa o entre os fatores de risco e o tempo de gesta o pode ser devido ao pequeno n mero de crian as, pois h  indica es de que os nascidos pr -termo tenham suas vari veis concentradas no per odo perinatal, como tamb m poder amos acreditar que fatores de risco na gesta o, mesmo n o sinalizados, imporiam a presen a de outros fatores no per odo perinatal impossibilitando o reconhecimento dos reais respons veis pela les o cerebral.

Quanto aos antecedentes familiares, chamou aten o o fato de 61,9% dos casos apresentarem positividade em rela o a doen as neurol gicas ou malformativas, sendo que a metade dos casos apresentavam dupla ocorr ncia e a epilepsia foi a mais encontrada 40,5%. Neste aspecto n o encontramos dados na literatura que pudessem ser comparados aos nossos.

Dentre os dados do exame neurol gico e exame f sico, observamos que o per metro craniano foi abaixo do percentil 2,5 em

21,4% dos casos, caracterizados como microcefalia. Stewart (1948) estudando a hemiplegia infantil já referia que em sua série (112 pacientes) quase todos tinham cabeças pequenas e apenas 3 atingiram o tamanho normal. Mas, nos estudos mais recentes Uvebrant (1988) refere 15% das crianças com perímetros abaixo do segundo percentil.

Quanto ao hemicorpo comprometido, 54,8% tinham hemiparesia direita e de modo geral, na literatura, esta preferência tem sido constatada. Realizando a somatória de 9 trabalhos. Churchill (1968), Goutiéres e cols (1972), Ito e cols (1981), Jabbour e cols (1963), Molteni e cols (1987), Perlstein e cols (1954), Stewart (1948), Sussova e cols (1990) e Uvebrant (1988), obtivemos 1105 casos de hemiparesia estudados, sendo que 55% eram portadores de hemiparesia direita. Há várias considerações sobre a preferência pela lesão do hemisfério esquerdo, mas nada foi consistente, nem comprovado.

Quanto a extensão do comprometimento motor em 85,7% foi incompleta. Uvebrant (1988) encontrou 70%. Este dado separa os grupos com e sem acometimento da face, e a interpretação do mesmo sofre variações importantes. Também, a proporcionalidade do comprometimento motor é variável. Em nosso trabalho encontramos 23,8% de síndrome deficitária proporcionada, e quanto as desproporcionadas (76,2%), em 19% o predomínio foi crural e em 57% foi braquial. Uvebrant (1988) relata 12%, 31% e 57%, respectivamente, entre os casos congênitos, Goutiéres e cols (1972) refere 27,6%, 21,6% e 50,8%, na mesma sequência.

Correlacionando a extensão com a proporcionalidade do comprometimento motor observamos não haver associação entre as variáveis, isto provavelmente advém da variabilidade dos mecanismos patogênicos, do sítio da lesão e da resposta clínica.

Quanto ao grau da deficiência motora, consideramos leve 26,2% dos casos semelhante aos 23,3% de Goutiéres e cols (1972) na sua forma "frusta", ou seja, a deficiência motora não impede a função dos membros, exceto a dominância, podendo ser evidenciada mais pelo trofismo diminuído e/ou por sinais de liberação piramidal no hemicorpo comprometido. Quantificamos como moderada 38,1% e grave 35,7%. Os autores como Claeys e cols (1983), Uvebrant (1988)

e outros, também procuraram quantificar o grau de deficiência motora mas, usando cada qual diferentes parâmetros. A população estudada também diferiu quanto a: faixa etária, tempo de tratamento e qualidade do mesmo, condições sócio-econômicas, etc; implicando em discrepantes resultados. Exceto Uvebrant, os demais autores descrevem cerca de um terço como leve, abaixo de 20% severo e o restante moderado. Em nosso trabalho houve uma divisão quase equilibrada e procuramos usar parâmetros definidos. Cabem aqui considerações sobre características da nossa população. Destes 42 sujeitos apenas 23,8% recebem atendimento multidisciplinar, ou seja, fazem fonoterapia ou terapia ocupacional, ou natação além da fisioterapia básica, outros 31% tem acesso apenas a fisioterapia, seguindo o currículo pedagógico formal da rede pública estadual, enfrentando vários problemas para ultrapassar suas necessidades específicas. O restante tem oportunidades terapêuticas escassas, irregulares e deficientes..

A síndrome piramidal deficitária exclusiva foi encontrada em 83,3% dos casos e em 16,7% foi associada a síndrome extrapiramidal. Uvebrant (1988) relata 21% de movimentos ou postura discinética/atetósica, e Goutiérés e cols (1973) cerca de 20%. Claeys e cols (1985) relatam apenas 5%. Outro dado interessante é que todos os portadores da síndrome extrapiramidal eram nascidos a termo e todos tinham fatores de risco pré-natal, embora neste trabalho a associação estatística não foi observada.

Quanto a presença de sinais de liberação piramidal obtivemos a presença do sinal de Babinski no hemicorpo comprometido em 76,2%, enquanto Uvebrant (1988) relata 75% no grupo a termo e 81% no grupo pré-termo, e Goutiérés e cols (1983) referem 69%. Os reflexos osteotendíneos foram exaltados no hemicorpo comprometido em 78,6% comparáveis aos dos autores supracitados: 72,5% e 52,4% respectivamente.

Apresentaram alterações tróficas acentuadas 61,9% dos casos e discretas em 38,1%. Uvebrant (1988) relata hipotrofia em 96% dos seus casos. Tizard e cols (1959) preferem o termo subdesenvolvido por defenderem que não houve uma perda, mas sim um desenvolvimento abaixo da normalidade. Vários autores tem tentado

explicar a hipotrofia, desde difusa diminuição do fluxo sanguíneo nos membros afetados até a hipótese da existência de um centro trófico no córtex que inclusive estaria correlacionado com a função estereognósica, mas nada foi determinado. Refletindo sobre nossa população, poderíamos dizer que a alteração trófica se fez por falta do uso adequado dos membros afetados (habilitação deficiente) agravada através da interrelação entre a deficiência da sensibilidade profunda, da percepção do hemicorpo comprometido e do grau da deficiência motora.

A estereognosia foi alterada em 57,2% dos pacientes pesquisados, em 17,9% o comprometimento foi leve. Tizard e cols (1954) relatam deficiências sensoriais em 50% da população estudada, e eles examinaram as habilidades discriminativas corticais como: discriminação de dois pontos, grafoestesia e principalmente estereognosia. Os relatos são concordes ao demonstrar nas hemiplegias adquiridas pós-natai maior prejuízo na sensibilidade estereognósica. Isto pode indicar que as lesões no cérebro mais maduro tendem a envolver mais o córtex cerebral, pois nas crianças pré-termo as lesões envolvem mais o espaço subcortical.

Quanto ao comprometimento dos nervos cranianos observamos que 40,4% apresentavam um ou mais envoltimentos, sendo estrabismo 28,6%, deficiência visual 21,3% e paralisia facial 14,3%. Uvebrant (1988) relata 14% de deficiência visual e paralisia facial em 31%. Constatamos que foram mais comprometidos aqueles com deficiência motora grave. A frequência do envolvimento dos nervos cranianos não esteve associada ao término gestacional.

Apresentavam retardo no desenvolvimento neuromotor 50%, não havendo diferença significativa entre o grupo a termo e pré-termo, nem em relação ao período de risco etiológico. Uvebrant (1988) relata atraso na aquisição da marcha em 48% e na aquisição de linguagem em 39%. Ele relaciona com a presença de retardo mental, presente em 18% dos seus casos, cujo grupo apresenta risco triplicado. No presente trabalho a pesquisadora usou para confirmar o RNM, seus conhecimentos neurológicos em desenvolvimento neuromotor e de fala, assim como testes de desenvolvimento, além do

quadro do Anexo I, embora estes dados não foram aqui utilizados de modo quantitativo.

No presente trabalho constatamos atraso de fala em 59,5%, estando 14,3% isolado, isto é, o restante estava associado a quadro de RDNM global. Observamos que nossos números em relação a fala são mais expressivos e acreditamos que isto acontece devido as características dos programas pedagógicos e terapêuticos a que são submetidos as nossas crianças e aquelas atendidas na Suécia, França ou Inglaterra. Por outro lado, o grupo com DNM normal estava significativamente associado ao grupo com deficiência motora leve.

Outro diagnóstico frequentemente associado a PC é a epilepsia. Observamos que 38,1% apresentavam episódios caracterizados como crises epiléticas. Correlacionar os dados clínicos etiológicos e laboratoriais da epilepsia na hemiparesia tem sido realizado por diversos autores como: Perlstein e cols (1955), Jabbour & Lundervold (1963), Churchil e cols (1968), Ito e cols (1981), Cohen e cols (1981), Sussova e cols (1990), Piovesana e cols (1991), etc. A depender das definições, a frequência de epilepsia é bastante variável na literatura, principalmente quando os trabalhos incluem casos de hemiparesia adquirida, ou seja de etiologia pós natal. Levantamos 396 casos de PC hemiparética congênita e comparando com a nossa casuística em 1991, obtivemos:

Tabela XXXIII

Epilepsia na Hemiparesia Congênita

Autores Referência	Goutières (72)	Kotlareck (107)	Claeys (38)	Uvebrant (198)	Piovesana (164)	TOTAL
Nº de Casos	185	40	37	134	88	484
Epilepsia (%)	43,8	35	46	28	29,5	36,1

Na população de hemiparéticos e epiléticos observamos que, 69% apresentavam crises parciais simples e/ou complexas que em algum momento se generalizou e 31% tiveram crises primariamente generalizadas. Estes dados se aproximam aos encontrados na literatura através de Goutières e cols (1972), Ito e cols (1981) e Uvebrant (1988).

Quanto ao sexo, de modo geral os trabalhos demonstram variações discretas e inconstantes na incidência de epilepsia na Hemiparesia. Quanto ao hemicorpo comprometido, alguns trabalhos tem demonstrado que a hemiparesia direita detem maior número de epiléticos. Em nosso trabalho não houve associação destes dados.

Churchill em 1968 realizou um trabalho específico sobre FC Hemiplégica no qual subdividiu sua população estudo em dois grupos: hemiplégicos não epiléticos e hemiplégicos epiléticos e sugere que o primeiro grupo pode resultar de uma oclusão arterial perinatal, talvez por embolia, e que o 2º grupo resultaria de uma contusão cortical durante o parto, na qual a trombose traumática das veias teriam o papel fisiopatológico. Em nosso trabalho observamos que 69% dos epiléticos apresentavam fatores de risco pré-natal, mas por outro lado, 25% tinham associadamente fatores perinatais, não havendo predomínio significativo entre os três grupos etiológicos, questionamos, portanto, as teorias de Churchill. Estudando a correlação período etiológico e crises epiléticas na FC hemiparética, Michaeles e cols (1980), negam associação entre a presença de epilepsia e/ou retardo mental e a gravidade dos fatores perinatais, argumentando que na maioria das crianças as complicações já tinham afetado o cérebro no período pré-natal, levando em alguns casos a asfixia perinatal, sem necessariamente lesar o cérebro ainda mais, participando com Nelson e Ellemperg¹⁴⁰⁻¹⁵¹ das mesmas teorias, agora demonstradas epidemiologicamente.

Observamos associação positiva entre os portadores de crises epléticas e a presença de antecedentes familiares epiléticos. Este dado foi confirmado por Piovesana e cols (1991) em um trabalho mais extenso.

Asku (1990) estudando crianças com FC e Epilepsia refere que 16,4% dos casos tinham história familiar (pais e irmãos) de epilepsia, enquanto o grupo controle de epiléticos apresentava 7,8% de história familiar. Também entre os nossos epiléticos observamos que 69% tinham antecedentes familiares epiléticos sendo 25% parentes de 1º e 2º graus. Este e outros estudos sublinham a importância da predisposição genética, não somente nas epilepsias generalizadas primárias, mas também nas epilepsias com lesão orgânica cerebral, fundamentando a hipótese da interação dos fatores genéticos endógenos e dos mecanismos lesivos exógenos.

Vários autores relacionam a presença de crises epiléticas como mau prognóstico para o desenvolvimento intelectual da criança com FC (Goutières e cols, 1972; Jabbour & Lundervold, 1963; Michaelles e cols, 1980; Perlstein & Hood, 1955; Uvebrant, 1988; Sussova e cols, 1990; Claeys e cols, 1983; Cohen e cols, 1981; Kotlareck e cols, 1980 e outros). Em nosso trabalho foi possível detectar entre os epiléticos 75% de RDNM e entre os não epiléticos apenas 25% apresentavam o RDNM e estas variáveis estavam associadas estatisticamente. Goutières e cols (1972) encontraram dados semelhantes em relação ao Retardo Mental: 71,4% e 28,6% respectivamente.

Avaliando a presença de outros diagnósticos secundários encontrou-se Distúrbio do Comportamento em 23,8% e Dificuldades de Aprendizagem em 65,5%. A deficiência mental é descrito pelos autores na hemiparesia entre 18 e 20% (Uvebrant, 1988; Wiklund e cols, 1981; Kotlareck e cols, 1981) ou em níveis mais expressivos como 49% pra Cohen e Duffner (1981), ou 35% para Claeys e cols (1983) e 47,7% para Goutieres e cols (1972). Observamos que a deficiência mental na FC diminuiu substancialmente nos últimos anos, e acreditamos que isto é fruto do desenvolvimento das áreas psicopedagógicas capazes hoje de avaliar a aprendizagem real da criança e não aquela padronizada nos testes.

Uvebrant (1988) relata em seu trabalho, que cerca de 50% das crianças, incluindo as portadoras de retardo mental tem distúrbios na área comportamental, referindo como hiperatividade e deficiência perceptual.

Em nosso trabalho não nos propomos a aplicar testes, mas sim verificar através de relatórios escolares a capacidade de aprendizagem das nossas crianças.

Constatamos que 65,5% apresentavam a queixa de dificuldade para aprender, não havendo preferência quanto ao hemicorpo comprometido, nem quanto ao período de concentração dos fatores de risco etiológico, e nem mesmo quanto ao término gestacional.

Nestes 19 casos de DA, consideramos que 7 (24% do total avaliado) necessitam de instituição para deficientes mentais. Uvebrant (1988) relata que 46% dos seus casos tinham problemas escolares e outros 18% tinham retardo mental, somando 64% de crianças que poderíamos considerar como portadoras de dificuldades de aprendizagem.

Distúrbios psiquiátricos também são referidos entre os hemiplégicos. Em nosso trabalho detectamos 2,4% (um caso).

A presença de vários diagnósticos neurológicos, além da hemiparesia, na forma de RDNM, Crises Epilépticas, Deficiência Visual, DA, Distúrbio de Comportamento, Atraso de Fala, etc. esteve presente em 81,4% dos casos, havendo em 23,8%, apenas um diagnóstico secundário, todos estes casos considerados de leve gravidade, 19% dois diagnósticos adicionais, 23,8% três, e 14,3% apresentavam quatro diagnósticos secundários, representando o grupo mais intensamente prejudicado.

Uvebrant (1988) levantou os dados de múltiplos prejuízos e encontrou 42% apresentando um ou mais diagnósticos secundários, embora ele não considerasse o RDNM, mas a Deficiência Mental, que sem dúvida tem expressão menor, pois apenas 18% a apresentava, enquanto 48% detinha RDNM.

A idade da criança quando do diagnóstico de PC constitui fator de grande influência no desenvolvimento neurológico global, principalmente em se tratando de HC que subentende bom prognóstico. A precocidade no diagnóstico da PC determinará prevenção de contraturas musculares quando a espasticidade for acentuada, assim como atrofia severas e precoces.

Os autores concordam que mesmo cientes da lesão cerebral é comum a deficiência motora ser diagnosticada tardiamente. Este intervalo livre já foi estudado por Cohen e Duffner (1981), Churchill (1968), Goutiêres e cols (1988) e Uvebrant (1988). Em nosso trabalho a suspeita clínica, aconteceu no primeiro ano de vida em 69% e a confirmação neste período foi de 28,6%. Os autores discutem as causas do intervalo livre entre suspeita e diagnóstico concluindo que a percepção da deficiência motora se faz evidente a partir do momento que surgem os movimentos voluntários e por isto acontece frequentemente dois picos tanto na suspeita quanto no diagnóstico, ou seja, entre os 6 e 9 meses: idade do grande desenvolvimento das funções dos membros superiores e entre os 12 e 18 meses quando se aguarda o desenvolvimento da marcha. Em relação aos trabalhos de Churchill (1968), tempo médio no diagnóstico 8 m, Uvebrant (1988) 12 m, Cohen Duffner (1981) entre 15 e 18 meses, a nossa suspeita clínica aos 9 meses, está concordante com esses trabalhos, mas a disparidade sobrevem quando comparamos a nossa idade média no diagnóstico: 34 meses, com os trabalhos acima apresentados. Procuramos através do quadro clínico, ou seja, da gravidade da deficiência motora encontrar uma explicação, mas as diferenças não foram evidentes. Partimos para o nível econômico e instrução, pois neste particular a nossa população difere das demais estudadas. De fato, as crianças consideradas de melhor nível econômico e de instrução tiveram intervalo livre de 6 meses, semelhante aquele encontrado por Uvebrant, enquanto no nível econômico muito baixo o intervalo chegou a 45 meses e o nível de instrução, entre os pais de primeiro grau incompleto 22 meses, estando para os pais analfabetos em 96 meses. Estes dados foram confirmados em trabalho mais amplo (Fiovesana e cols, 1990).

Sem dúvida a morosidade de se fazer diagnóstico na FC Hemiparética é muito mais por falta de informação dos pais ou devido a dificuldade de acesso ao serviço médico especializado do que por detalhes do quadro clínico.

As alterações observadas no RX de Crânio na Hemiparesia Congênita tem sido relatadas numa frequência que varia de 17,5% a 34,3%, segundo autores como: Goutiêres e cols (1972), Jabbour e

Lundervold (1963), Brennan e cols (1978), Rothner e cols (1976). Dyke e cols (1933) descreveram anormalidades no exame radiológico do crânio de nove pacientes com hemiplegia infantil, cinco tinham hemiplegia adquirida e quatro tinham hemiplegia congênita. As características clínicas destes pacientes eram semelhantes às encontradas nas populações hoje estudadas. Todos os pacientes tinham espessamento da caixa craniana, desenvolvido sobre os seios frontal e etmoidal e sobre as células aéreas da pirâmide do osso petroso e do osso temporal no lado da lesão cerebral. A linha média era deslocada para o lado da lesão. Dyke e cols (1933) concluíram que estas alterações deveriam ser resultado de um esforço do próprio arcabouço ósseo, para compensar a diminuição acentuada do parênquima cerebral. Concluíram também que quando as mudanças radiológicas eram presentes, o diagnóstico de hipoplasia cerebral localizada poderia ser feito com certeza.

Jabbour e Lundervold (1963) relatam hemiatrofia cerebral em 17,5% dos casos e Goutières e cols (1972) relata 34,3% de exames anormais, como sinais ósseos de atrofia unilateral do crânio, ou seja, tábua interna lisa e desprovida de impressões digitiformes, espessamento da diploe, aumento do rochedo e da pequena asa do esfenoide, atrofia unilateral associada a uma falha parieto-temporal.

Brennan e cols (1978) relatam quatro casos de hemiatrofia cerebral, cujos pacientes apresentavam hemiparesia, todos com alterações radiológicas do crânio e eles concordam com a hipótese de Dyke e cols (1933) de que as alterações ósseas são resultantes do crescimento anormal de um hemisfério cerebral. Barret & Mishkin (1974) realizaram análise cuidadosa no Raio X simples de crânio de 4 pacientes adultos com hemiatrofia cerebral chegando a conclusão semelhante.

Em nossa casuística, o Raio X de crânio, mostrou-se normal em 76,6%. Observamos microcefalia em 21,4%, depressão localizada em 4,8% e um caso (2,4%) com calcificação na foice cerebral, estes últimos casos tinham também microcefalia.

As alterações eletrencefalográficas observadas na HC não apresentam especificidade. Isto acontece porque cerca de 30% tem

epilepsia, e a intensidade da lesão cerebral assim como o momento em que ela acontece, associados a capacidade de recuperação, com características individuais, promove, certamente, diferentes expressões eletroencefalográficas.

Peristein e Hood em 1955 relataram cerca de 30% de anormalidades eletroencefalográficas bilaterais, em em 60% no hemisfério comprometido.

Dyken e cols (1964) analisando 77 traçados de 40 pacientes com hemiparesia crônica, encontraram 50% dos traçados falhando em demonstrar a lateralização da disfunção cerebral, 15% bilateral e 13% sinalizaram o hemisfério ipsilateral a deficiência motora.

Churchill (1968) estudando 144 crianças hemiparéticas subdivididas em epiléticas e não epiléticas encontrou 100% de traçados anormais no primeiro grupo e 31,6% no segundo grupo, totalizando 59% de anormalidades, a maioria atividade epileptiforme.

Goutières e cols (1972) relatam 64,8% de alterações eletroencefalográficas, divididas em Leves (14,8%) e Severas (50%). Também em FC hemiparética Cohen & Duffner (1981) descrevem 37% dos EEG como normais, 44% apresentavam paroxísmos e 19% assimetria interhemisférica, diminuição da amplitude ou depressão durante o sono no hemisfério comprometido.

Ito e cols (1981) relatam 76% de anormalidades no EEG de 41 crianças com FC hemiparético, apresentando 53,5% descargas epileptiformes.

Levine e cols (1987) analisando 41 crianças hemiparéticas, descrevem 51% com crises epiléticas e 71% com EEG alterado, predominando as descargas epileptiformes.

Uvebrant (1988) avaliando 116 crianças com hemiparesia (congenita e adquirida) refere 77% de exames alterados, a anormalidade mais comum foi a presença de ondas lentas no hemisfério comprometido (28%).

Sussova (1990) refere 88% de anormalidade no EEG, predominando as descargas focais e epileptiformes em 68,6% dos casos hemiparéticos estudados.

Em nossa casuística observamos que 55% dos traçados foram anormais, havendo a presença de achados epileptiformes em 22,5%, de achados não epileptiformes em 10%, e em 22,5%, uma combinação dos dois achados. Nossos achados se aproximam aos de Dyken e cols (1947), Churchil (1968), Goutières e cols (1972). Apesar disto, frente a trabalhos mais atuais, observamos um elevado número de traçados normais, mesmo entre portadores de crises epilépticas.

Ao procurarmos a correlação entre o achado alterado e o hemisfério mais comprometido, observamos que 59% foram homolaterais, 14% contralaterais e bilaterais em 27% dos casos.

Uvebrant (1988) e Ito (1987) também acharam predomínio dos achados no hemisfério mais comprometido: 62% e 61% respectivamente. Em 15% dos casos Uvebrant (1988) encontrou anormalidades bilaterais ou contralaterais. A explicação para estes achados foram sugeridas por Ajimone & Baldwin (1955), (apud Ito e cols (1981): 1) as lesões são difusas e bilaterais e o assim chamado hemisfério "sadio" é provavelmente também comprometido e potencialmente epileptogênico e 2) as anormalidades observadas no hemisfério contralateral são, porém, uma consequência direta das descargas contínuas do hemisfério lesado.

Quando estudamos as crianças com hemiparesia e epilepsia, procurando diferenciar daquelas sem história de crises, observamos que não houve correlação positiva entre os achados, embora predominasse a anormalidade eletrencefalográfica entre os epilépticos 81,8% contra 30,7% entre os não epilépticos. O tipo de alteração também não demonstrou significantes diferenças entre os dois grupos, predominando no grupo epiléptico a atividade não epileptiforme, isolada ou associada e no grupo sem crises a atividade epiléptica. Isto de certo modo vem de encontro as teorias de Ajimone e Baldwin (1955), anteriormente citadas. Autores como Jabbour & Lundervold, conseguiram demonstrar lateralização no EEG em 42 dos 43 casos estudados, além de correlações clínicas com a habilidade mental, a etiologia, a presença de crises, e com o tipo de anormalidade no traçado.

Cohen e Duffner (1981) referem que o EEG anormal, com paroxismos, foi fator prognóstico de convulsões na hemiparesia e

este resultado foi semelhante ao constatado por Goutières e cols (1972). Também Uvebrant (1988) refere que todos os epiléticos (100%) apresentavam EEG anormal e entre os não epiléticos a anormalidade foi de 67%. Ito e cols (1987) encontraram, respectivamente, 86,4% e 63%.

Muitos autores já correlacionaram a anormalidade eletrencefalográfica com a presença de epilepsia. Gibbs & Gibbs (1963) referem que o EEG foi normal em apenas 10% dos hemiparéticos com epilepsia e em 30% entre os não epiléticos, demonstrando melhor prognóstico clínico segundo os autores.

Consideramos que nossos achados eletrencefalográficos não foram indicadores clínicos para crises epiléticas, nem para lateralização do hemisfério mais comprometido, antevemos a necessidade de procurar indicadores mais sutis como os utilizados por outros autores.

O estudo tomográfico do crânio constitui um valioso exame complementar na hemiparesia congênita. Vários trabalhos tem procurado enfocar correlações entre a alteração morfológica do cérebro e os achados clínicos de epilepsia, retardo mental, gravidade da deficiência motora, etc.

Os trabalhos realçam a tomografia computadorizada de crânio, como um exame atraumático, capaz de proporcionar uma boa avaliação morfológica, orientando, segundo o trabalho de Molteni e cols (1987), para o processo fisiopatológico da lesão e quanto ao quadro clínico e prognóstico esperado.

A classificação dos achados tomográficos tem sido essencialmente baseadas no aspecto das anormalidades, isto é, se são restritas a substância branca subcortical ou envolvem estruturas corticais e dentro destes dois grupos subdivisões adicionais tem sido propostas. Entretanto, após o trabalho de Kotlareck e cols (1981) os autores tem procurado seguir os mesmos parâmetros, isto é, procurado classificar os achados em: normal, alargamento ventricular unilateral, cavidade no córtex e substância branca subcortical. Uvebrant (1988) acrescentou outra subdivisão: outras anormalidades, onde incluiu malformações, calcificações, atrofias hemisféricas, etc.

Em nosso trabalho seguimos a classificação de Kotlareck e cols (1981) modificada por Uvebrant (1988).

O exame tomográfico normal na Hemiparesia Congênita tem sido descrito entre 11% e 26%. Em nosso trabalho 16,7% dos exames foram considerados normais. Este índice se elevou a 22% num trabalho mais extenso (Piovesana e cols 1991).

Uvebrant (1988) e Taudorf e cols (1984) relatam índices mais altos de CT normais 26 e 25%, respectivamente. Uvebrant atribui ao fato de estudar crianças com boa evolução, diferente de outros autores, que estudaram crianças institucionalizadas e provavelmente quadros mais graves. Nossa amostra contém crianças com quadros leves, de ótima evolução, e também o extremo oposto, assim como de faixa etária mais diversificada.

O achado tomográfico de alargamento ventricular unilateral é sugerido entre os autores como compatível com a leucomalácia periventricular, uma patologia da região subependimária dos ventrículos laterais, onde temos a matriz germinal, muito vulnerável entre 26 e 36 semanas de gestação 2,6,12,19,30,52,54,56,61,62,63,64,73,87,93,121,122,126,128,192,193.

Segundo Calvert e cols (1987) a leucomalácia periventricular é um infarto da substância branca adjacente aos ângulos externos dos ventrículos laterais e é reconhecida como importante causa de PC em sobreviventes pré-termo, ou seja, geralmente associada ao fator idade gestacional. A patologia e a evolução tem sido descritos, mas os fatores etiológicos não são bem conhecidos (Schuman e Selednick (1980); Takashima e Tanaka (1978).

Volpe (1991) nos traz uma nova visão a respeito das lesões periventriculares ocorridas no recém-nascido prematuro, fazendo distinção entre os quadros de leucomalácia periventricular e de infarto hemorrágico periventricular, enfatizando que a hemiparesia ocorre mais no último porque é geralmente assimétrico, enquanto que na leucomalácia o quadro é geralmente bilateral, simétrico levando principalmente ao quadro de diplegia espástica.

Uvebrant (1988) encontrou em seu trabalho a ocorrência de alargamento ventricular unilateral em 36% dos casos, tanto no grupo a termo como no pré-termo. Em nossa casuística, verificamos 23,8%

de achados tomográficos compatíveis com GII. Entre os nascidos pré-termo houve maior incidência deste achado (44,4%), enquanto no grupo a termo a ocorrência foi de 18,2%.

O achado cavidades córtico-subcorticais tem sido proposto como resultado de infartos na distribuição das grandes artérias cerebrais, principalmente da artéria cerebral média^{38,107,108,137,175}. Constatamos ao comparar GII e GIII que houve predomínio de nascidos a termo no GIII e Kotlareck e cols (1981) observaram ser a maioria dos pacientes com GII também nascidos a termo, além disso tiveram complicações perinatais e um pior prognóstico quanto ao grau da deficiência motora, e maior ocorrência de epilepsia e retardo mental. Baseado nestes dados Kotlareck deduziu que a lesão nestes casos foi por obstrução arterial que ocorreu durante o trabalho de parto, mas ele não encontrou explicação no curso clínico dos seus pacientes para a suposta oclusão arterial. Claeys e cols (1983) sugeriram que as lesões arteriais devem ocorrer próximo ao nascimento, porque o padrão morfológico das lesões são semelhantes ao do cérebro adulto. Cocker e cols (1965) relatam dois casos de oclusão perinatal da artéria cerebral média, fazendo vários comentários sobre o evento inicial, sem conseguirem concluir objetivamente, embora alertem para a necessidade de uma boa avaliação da placenta e dos vasos cerebrais para se descobrir o sítio da lesão.

Na Tabela XXXIII demonstramos alguns trabalhos sobre os achados tomográficos na HC e os nossos dados.

Tabela XXXIV

Relação dos achados tomográficos na Hemiparesia Congênita comparados com os dados do presente trabalho

TAC \ AUTORES	Koch ¹⁰³ N=18 %	Claeys ³⁸ N=37 %	Kotlarecki ¹⁰⁷ N=40 %	Cohen ⁴⁰ N=52 %	Uvebrant ¹⁹⁸ N=109 %	Piovesana ¹⁶⁴ N=42 %
GI	11	11	7,5	13	26	16,7
GII	44	31	50	33	36	23,8
GIII	44	18	42,5	46	20	42,8
GIV		39		8	18	16,7

n = número de pacientes estudados

Como já referimos anteriormente a proporção de TAC normal em nossa casuística foi dentro do esperado, enquanto o achado alargamento ventricular unilateral foi o menor já registrado. Cabe aqui considerações sobre a interpretação dos achados e a dificuldade em se classificar determinados exames. A exemplo os casos 9, 20, 33 e 41 também poderiam ser considerados alargamento ventricular unilateral mas o que predominava no exame era a cavidade cortico-subcortical adjacente.

O achado cavidade cortico-subcorticais, esteve presente em 42,8% dos casos, superior aos achados de Claeys e cols (1983) e Uvebrant (1988).

Através da variabilidade dos achados nas diferentes casuísticas, consideramos apropriada a proposta de Uvebrant, ao considerar que a classificação dos achados deve ser minuciosamente revista, a fim de encontrarmos uma classificação mais sensível capaz de tornar possível a associação ao período patogênico e a causa etiológica propriamente dita. Wiklund, Uvebrant e Flodmark em 1990, refazem a classificação no mesmo grupo de hemiparéticos que foi estudado em 1988 por Uvebrant. Neste trabalho eles dividem os achados tomográficos em cinco grupos, introduzindo o aspecto malformação do SNC, retirado principalmente do grupo cavidades

córtico-subcorticais e outros mantendo um outro grupo miscelânea (3%).

Eles relatam 17% de malformações do SNC, mas ainda reforçam que o aspecto dominante foi atrofia periventricular 42%, consistente com o insulto hipóxico-isquêmico no cérebro imaturo. O achado cavidades córtico-subcorticais foi especificado apenas para lesões hipodensas no parênquima, consistentes com áreas de enfarto (12% dos casos).

Uvebrant (1988) constatou que neste Grupo III predominaram as causas pré-natais (69%), sobre as perinatais (35%). Em nosso trabalho a proporção foi semelhante (78% x 50%) mas consideramos um maior número de casos com fatores combinados (33% desses grupos).

Quanto ao Grupo II - alargamento ventricular unilateral, Uvebrant (1988) constatou nas crianças a termo um predomínio de fatores pré-natais ou desconhecidos, havendo neste grupo o maior número de fatores combinados pré e perinatal. Nosso trabalho constatou a presença de fatores perinatais em 80% deste grupo, havendo combinação dos eventos em 40% destes casos.

No Grupo IV - achados não classificáveis, observamos 100% de incidência de fatores de risco ou evidência etiológica pré-natal, suportando ainda mais a nova classificação proposta por Wiklund e cols (1990-1991).

O aspecto tomográfico normal não indicou o período patogênico nos dados de Uvebrant, embora apontasse mais para o pré-natal (50% dos casos puro ou combinados) e esta incidência subiria pra 86% se fossem considerados os indeterminados como prováveis pré-natais. Em nosso trabalho predominaram os fatores combinados, havendo 86% de fatores pré-natais neste grupo. Houve apenas um caso com fatores isolados perinatais.

Quanto a avaliação físico-neurológica, observamos que o dado clínico microcefalia esteve presente em todos os grupos tomográficos, obedecendo a proporção de distribuição dos casos, não havendo associação entre as variáveis, embora o Grupo III detivesse um maior número de crianças com microcefalia e com perímetro craniano abaixo da média.

Wiklund e Uvebrant (1991) realizaram outro trabalho onde associaram especificamente o aspecto tomográfico e os achados clínicos, concluindo que uma TAC normal indica melhor prognóstico quanto a função da mão, desenvolvimento neuromotor, preservação da estereognosia, capacidade intelectual, capacidade global. Em nossos dados chegamos a conclusões semelhantes neste grupo, inclusive que a síndrome piramidal deficitária é incompleta (100%), que predomina a deficiência motora crural (71%) sendo geralmente leve (71%) e o desenvolvimento foi normal em 86% dos casos.

Segundo Wiklund e cols (1991) alguns casos com achados tomográficos normais podem ser explicados por lesões cerebrais parasagitais. Volpe e Fasternak (1977) tem demonstrado que esta espécie de lesão é geralmente impossível de ser visualizada na tomografia e consideraram por ser típicas de crianças nascidas a termo que sofrem asfixia perinatal, resultando clinicamente em um maior envolvimento dos membros superiores que inferiores. Este tipo de lesão poderia explicar aqueles casos (29%) de Hemiparesia com predomínio braquial, ficando para os demais a hipótese de que a lesão possa ser a nível mais baixo na substância branca ou no tronco cerebral.

Entre os exames tomográficos alterados observamos que o hemisfério mais comprometido correspondeu ao hemicorpo parético em todos os casos, conforme foi verificado por vários autores^{38,40,198,209-212}.

O achado alargamento ventricular unilateral na TAC sempre foi ressaltado na maioria dos trabalhos como a principal lesão ocorrida em nascimentos prematuros, responsável geralmente pela diplegia espástica. Koeda e cols (1990) sugerem em acordo com outros trabalhos, que a diplegia espástica no pré-termo deveria ser considerada uma entidade clínica distinta, caracterizada desde o aspecto morfológico do SNC até o quadro clínico. Apesar disto, observamos aspectos tomográficos compatíveis com a leucomalácia periventricular, em nascidos a termo e muito frequentemente acometendo apenas um hemisfério causando a hemiparesia. Koeda e cols (1990) explicam esta situação como sendo decorrência de anóxia intra útero por volta da 28ª semana de gestação, em um dos seus

casos.

Uvebrant (1988) relata casos com alargamento ventricular unilateral apresentando 49% de predomínio braquial e 18% de predomínio crural. Em nossos trabalhos observamos 60% e 20%, respectivamente. Também nossos dados revelam um prognóstico pior para o GII em relação ao GI, pois 50% tinham deficiência motora grave (apenas 10% leve) e também 50% apresentavam desenvolvimento neuromotor atrasado. Nestes itens Uvebrant relata um prognóstico um pouco melhor, principalmente em relação ao grau da deficiência motora; que, para nós também tem caráter evolutivo.

Cabe aqui a consideração quanto as diferenças sócio-culturais entre o nosso país e a Suécia, onde Uvebrant realizou o seu trabalho, as quais certamente incidem sobre os programas de habilitação da criança com hemiparesia.

O achado cavidades córtico subcorticais considerado pela maioria dos autores como de pior prognóstico, entre os nossos casos, deteve 86% daqueles que apresentavam a síndrome extrapiramidal associada a síndrome piramidal, assim como 80% do contingente dos portadores do comprometimento motor proporcionado, e a maior expressão entre aqueles de predomínio braquial (42%). Quanto ao grau da deficiência motora o prognóstico no GIII foi melhor do que no grupo GII, havendo 21% levemente, 47% moderadamente e 32% gravemente comprometidos.

Wiklund e Uvebrant (1991), também encontram neste grupo 23%, 39% e 38%, respectivamente.

Na avaliação da estereognosia observamos que o grupo mais prejudicado foi o GIV, seguido pelo GII e GIII.

O grupo com TAC normal não apresentou prejuízo na astereognosia, concordando com Uvebrant que demonstrou 93% de avaliação normal. Neste item, nosso trabalho não evidenciou a correlação clínica encontrada pelos autores acima citados, de que a estereognosia estaria mais prejudicada no Grupo III.

Também Molteni e cols (1987) referem que 70% das crianças com astereognosia tinham lesões corticais.

O aspecto tomográfico outros achados não classificáveis, que sediou malformações e atrofia cerebrais, difusas, no trabalho

de Uvebrant (1988) apresentou cerca de 50% de bom prognóstico. Entre nossos casos este foi o grupo de pior prognóstico sob todos os aspectos.

Quando estudamos o aspecto tomográfico relacionado aos diagnósticos secundários presentes, observamos que uma morfologia cerebral normal, significou bom prognóstico em relação ao desenvolvimento neuromotor, pois apenas 14% apresentava atraso, enquanto no GII 60%, no GIII 39%, e no GIV 86%. Wiklund e Uvebrant (1991) referem que o prejuízo motor, quanto a função da mão foi grave em somente 7% daqueles com TAC normal e moderado em 31%, havendo uma boa função em 62% dos casos. No GII os achados foram: grave 32%, moderado 45% e leve 23%. Quando estes autores consideraram o prejuízo geral, o grupo TAC normal apresentou o melhor prognóstico: 76% de prejuízo leve, 17% moderado e 7% severo, se contrapondo ao Grupo III que apresentava: 23%, 38% e 38% respectivamente. No Grupo II, estes autores encontraram: 40%, 43%, 17%, respectivamente.

Considerando nosso Grupo IV superponível ao grupo malformações de Wiklund e Uvebrant, constatamos que também coincide um pior prognóstico quando 84% deste grupo apresenta um comprometimento moderado a severo, superponível aos nossos achados.

O diagnóstico de epilepsia foi raro em crianças com TAC normal (3%) e mais comum naqueles com atrofia cortico-subcortical (69%) ficando em 38% para a atrofia periventricular e 32% para as malformações, no trabalho de Wiklund e Uvebrant (1991). Em nossa casuística encontramos respectivamente: 14%, 28%, 50% e 71%. Os nossos achados tem diferido constantemente quanto ao prognóstico do grupo alargamento ventricular unilateral e outros achados não classificáveis que para nós tem demonstrado pior prognóstico em relação aos achados de Wiklund e Uvebrant.

Os autores como Kotlareck e cols (1981) e Claeys e cols (1983) consideraram que 80% e 100%, respectivamente, das crianças com hemiparesia e retardo mental pertenciam ao padrão tomográfico compatível com o nosso Grupo III. Já Uvebrant encontrou 43% de deficiência mental, neste achado tomográfico, apesar de ser o grupo considerado de pior prognóstico.

Em nosso trabalho observamos que a dificuldade de aprendizagem esteve presente em todos os grupos, e constatada em 66% entre as crianças maiores que sete anos, e apesar das dificuldades a maioria tem condições de continuar frequentando a escola normal, havendo seguramente 7 casos (29%) que dependeriam de instituição especializada para crianças deficientes mentais. O grupo tomográfico que apresentou menor concentração de crianças com DA foi o GI (50%) e o mais expressivo GIV (100%) ficando GII e GIII com 75% e 62%.

Quanto aos distúrbios de comportamento observamos que no Grupo I o prognóstico foi muito bom já que não se constatou problemas, havendo maior concentração no GII e GIV.

Quando comparados os achados tomográficos aos da radiologia simples do crânio observamos que todos os grupos detinham proporcionalmente a microcefalia. Na literatura não encontramos dados referenciáveis.

Ito e cols (1981) publicaram um trabalho visando a correlação achados tomográficos e eletrencefalográficos na paralisia cerebral hemiplégica. Relatam que 95% dos casos tinham TAC anormal e em 76% o EEG era alterado, havendo em 59% dos casos uma correlação positiva entre os dois exames.

Uvebrant (1988) concorda com a literatura quanto ao EEG ter menor capacidade informativa quando se considera a localização ou a gravidade do quadro clínico na paralisia cerebral. Dyken e cols em 1964 já ressaltam que este exame falhou em 50% dos casos para demonstrar o hemisfério mais comprometido clinicamente e observou que nos casos onde o EEG não evidenciou a lateralização, o fluxo sanguíneo cerebral foi significativamente mais baixo sugerindo a existência de uma lesão cerebral bilateral.

Em nosso trabalho observamos que o EEG não nos direcionou para o grupo tomográfico, inclusive o Grupo III deteve o maior número de traçados eletrencefalográficos normais (69%), ficando o GI com 43% de normalidade, o GII com 30% e o GIV com 14%.

Observamos que em 59% dos exames alterados houve correlação entre EEG e o hemisfério cerebral mais comprometido, em 14% o EEG assinalou alterações no hemisfério não responsável pelo

quadro motor e em 27% os achados foram bilaterais. TAC e EEG sinalizaram juntos o hemisfério clinicamente comprometido em 54,5%.

Wiklund e cols (1991) e Uvebrant (1988) procuraram estabelecer a gravidade dos prejuízos na HC e os achados tomográficos, considerando três níveis de comprometimento: leve, moderado e severo dependendo da concomitância dos diagnósticos secundários, do nível destes prejuízos, associados ao grau de disfunção motora. Eles constataram que 39% apresentou prejuízo global leve, 49% moderado e 13% severo. O grupo que apresentou pior prognóstico foi aquele com cavidade cortico-subcortical e o de melhor prognóstico foi o grupo com TAC normal.

Em nosso trabalho observamos que 35,7% apresentavam prejuízo global leve, ou seja, eram portadores de um menor número de diagnósticos secundários e estes eram de leve intensidade, facilmente superáveis. Em 26,2% dos casos consideramos o prejuízo global regular e em 38,1% prejuízo grave e portanto mal prognóstico.

O grupo tomográfico que apresentou melhor prognóstico foi o GI, seguido pelo GIII e GII. O grupo de pior prognóstico foi o GIV, principalmente quando apresentava malformação do SNC.

A presença de retardo neuromotor, epilepsia de difícil controle e dificuldade de aprendizagem acentuada, compatível com o Retardo Mental foram os dados que definiram o mal prognóstico.

CONCLUSÕES

6.1. RELATIVAS AO QUADRO CLÍNICO E NEUROLÓGICO

Foi mais incidente no sexo masculino e no hemisfério direito.

O perímetro craniano abaixo do percentil 50 incidiu em 76,2%, havendo microcefalia em 21,4%.

Predominou a síndrome deficitária e de liberação piramidal incompleta, havendo associação com a síndrome extrapiramidal em 16,6%.

As alterações tróficas foram menos acentuadas no grupo com deficiência motora leve.

Apresentaram envolvimento dos nervos cranianos 42,8% ocorrendo principalmente estrabismo e deficiência visual.

6.2. RELATIVAS AOS POSSÍVEIS FATORES DE RISCO PRÉ, PERINATAIS E COMBINADOS

Constatou-se fatores de risco pré-natal, em 76,2%; perinatal em 57,2%; combinação destes fatores de risco em 38,1%. Nos nascidos a termo a frequência dos fatores pré-natais foi 79% isolado ou combinado; nos pré-termo os fatores perinatais existiram em 100% dos casos, sendo em 67% combinados. Naqueles pacientes com fatores de risco pré ou perinatais isolados, houve frequência significativamente maior de fatores pré-natais nos nascidos a termo (Fisher=0,03).

6.3. RELATIVAS AS ANORMALIDADES PATOLÓGICAS NOS FAMILIARES

Constatou-se a presença de afecções neurológicas ou malformativas em 62%: epilepsia em 41%, malformações em 21% e retardo no desenvolvimento e/ou retardo mental em 19%. Em 19% destes casos havia dupla ocorrência de antecedentes familiares.

O índice de consanguinidade nas famílias foi 9,5%.

6.4. RELATIVAS AOS DIAGNÓSTICOS SECUNDÁRIOS

Apresentaram retardo neuromotor 50%. Atraso específico na fala ocorreu em 14%. Crises epilépticas 38%, havendo crises parciais com generalização secundária em 26% e crises primariamente generalizadas em 12%. Crises de difícil controle em 31% dos epilépticos. A frequência de epilepsia não diferiu entre os nascidos pré-termo e a termo. Houve correlação estatística entre os portadores de crises e aqueles com antecedentes familiares para crises epilépticas. O retardo neuromotor entre os epilépticos foi de 75%, havendo correlação estatística.

A dificuldade de aprendizagem esteve presente em 68% não havendo associação com o período de risco etiológico, ou o hemisfério comprometido.

6.5. RELATIVAS A SUSPEITA CLÍNICA E CONFIRMAÇÃO DIAGNÓSTICA

A suspeita clínica da deficiência motora pelos pais foi em média aos 9 meses, e a confirmação diagnóstica aos 34 meses.

O intervalo de tempo entre suspeita clínica e confirmação diagnóstica apresentou relação com o nível econômico e o cultural.

6.6. RELATIVAS AOS EXAMES COMPLEMENTARES

Exames radiológicos simples do crânio alterados em 21,4%, todos com microcefalia.

O eletrencefalograma foi alterado em 55%, apresentando atividade epileptiforme focal ou generalizada em 22,5%, atividade

não epileptiforme em 10% e associação das duas em 22,5%. O exame quando alterado assinalou o hemisfério mais comprometido clinicamente em 59%, demonstrando alterações bilaterais em 27% e no hemisfério contralateral em 14%. O exame foi alterado em 81,8% dos portadores de crises epiléticas e nos assintomáticos em 30,7%.

A Tomografia Axial Computadorizada segundo os grupos considerados demonstrou a incidência de: GI - normal=16,7%, GII - alargamento ventricular unilateral=23,8%, GIII - cavidades cortico-subcorticais=48,8% e GIV - outros achados=16,7%.

Fredominaram os nascidos pré-termo nos grupos GI e GII, os fatores perinatais no GII, e os nascidos a termo e fatores de risco pré-natais no GIII e GIV.

O quadro clínico demonstrou algumas associações com os grupos tomográficos considerados. A síndrome extrapiramidal associada a síndrome piramidal predominou no GIII e a deficiência motora leve no GI.

O prognóstico clínico esteve associado aos vários diagnósticos secundários e ao grau da deficiência motora quando analisados em conjunto, ficando o melhor prognóstico com aspecto tomográfico normal ($\chi^2_{\text{corr}}=6,720$; $P=0,01$).

Anexos

Anexo I

PROTOCOLO PARA ATENDIMENTO DE PACIENTES COM PARALISIA CEREBRAL (Forma Hemiparética)

Responsável: Profa. Dra. Ana Maria Sedrez Gonzaga Piovesana

Nome _____ HC _____
 DN ___/___/___ Data 1ª. cons. ___/___/___ Sexo _____ Cor _____
 Naturalidade _____ Procedência _____
 Endereço _____

CLASSIFICAÇÃO SOCIAL

Pai: Profissão _____
 Escolaridade ___ Superior ___ 2o.GC ___ 2o.GI ___ 1o.GC ___ 1o.GI ___ Analf.

Mãe: Profissão _____
 Escolaridade ___ Superior ___ 2o.GC ___ 2o.GI ___ 1o.GC ___ 1o.GI ___ Analf.

Nível Econômico () Muito Baixo () Baixo () Médio

Renda per capita ___ < 1SM ___ 1 | - 4SM ___ > 4SM

Queixa Principal _____

Outras Queixas _____

Quando foi percebido a deficiência motora? _____

O que chamou a atenção? _____

Idade no diagnóstico neurológico de HC _____

Intervalo de tempo entre Suspeita/Diagnóstico _____

Idade em meses	01	02	03	04	05	06	07	08	09	10	11	12	13	14	15	16	17	18	24	30	36	
Lalação																						
Palavras Frases																						
Falou 1ªs. palavras																						
Andou s/ auxílio																////	////	////				
Ficou em pé s/ aux.l																						
Andou c/ auxílio																						
Engatinhou																						
Em pé c/ auxílio																						
Sentou s/ auxílio																						
Sentou c/ apoio																						
Sust.cefálica compli																						
Sorriso social																						

OBS. : _____

ANTECEDENTES PATOLÓGICOS

- IVAS Doenças pp. da infância
 outros. Especificar: _____
 cirurgia ortopédica Idade

ANTECEDENTES FAMILIARES

- consanguinidade - grau _____
 má-formação congênita _____
 epilepsia - grau de parentesco _____
 retardo mental _____
 outros. Especificar: _____

EXAME FÍSICO

- sinais dismórficos
 outros. Especificar _____
 Outras malformações: _____

EXAME NEUROLÓGICO

PC _____ BA _____ AP _____] acima da média
] abaixo da média] microcefalia] macrocefalia
] crânio: abaulamentos] depressões

Região: _____

Força: Hem.Comprometido D/E]:] leve] mod] grave
 Hem.normal]

Tono: D =] normal] aumentado] muito aumentado
 E =]]]

Reflexos: D] nl] vivos] exaltados] hipoativos
 Profundos E]]]]

Reflexos D] nl] Babinski] esboço de Babinski
 Superficiais E]]]

Cutâneo plantar:

Trofismo D] nl simétrico] atrofia leve] at.severa
 E]]]

Movimentos involuntários] Descrever: _____

Sensibilidade D] nl] diminuída
 superficial E]]

Coordenação D] Eumetria] Dismetria
 E]]

Preensão Voluntária: Palmar DC] Pinça Inf.] Pinça Sup.]
 EC]]]

Equilíbrio: _____

Olho Aberto _____ Olho Fechado _____

Marcha: _____

Estereognosia D 80-100% acertos > 80 | - | 50% acertos
 < 50% acertos
 E

Grafoestesia D 80-100% acertos > 80 | - | 50% acertos
 < 50% acertos
 E

Sinestesia D 80-100% acertos > 80 | - | 50% acertos
 < 50% acertos
 E

Nervos Cranianos

todos ns alterados

I II III IV V VI
 VII VIII IX X XI XII

Audição

nl hipoacusia disacusia surdez D E

Visão

nl deficit visual outros D E

Fala: Expressão _____

Compreensão _____

Avaliação neuro-evolutiva

Gesell

Idade cronológica: _____

Motor: _____ Adaptativo _____

Linguagem _____ Pessoal Social _____

EXAME NEUROLÓGICO EVOLUTIVO

7a.							
6a.							
5a.							
4a.							
3a.							
		EE	ED	CA	PM	F5	CTM

Avaliação odontológica

Avaliação oftalmológica

Avaliação Psicológica

Avaliação de Funções Corticais Superiores

EXAMES COMPLEMENTARES

RX de Crânio: nl calcificações
 alterações do arcabouço microcefalia

Medidas: C= L= OBS.: _____

Eletroencefalograma

- nl (D)(E) atividade lenta contínua (D)(E) localizada
(D)(E) generalizada
- assimetria de amplitude (D)(E) contínua
- ondas lentas intermitentes, (D)(E) localizadas
(D)(E) generalizadas
- ondas agudas (epileptiformes), (D)(E) focais (D)(E) generalizadas

Tomografia Axial Computadorizada

- nl dilatação ventricular unilateral (D)(E)
- área cística córtico/subcortical calcificações
- atrofia hemisférica (D)(E) cisto subaracnóide (D)(E)
- área cística + alargamento ventricular assimétrico (D)(E)

Outros: _____

Obs: _____

Diag. Sindrômico: _____

Diag. Etiológico: _____

Diagnóstico Topográfico: _____

Outros Diags.: _____

Conduitas: _____

Anexo II

PADRONIZAÇÃO PROPOSTA PARA AVALIAR O COMPROMETIMENTO DA FUNÇÃO MOTORA NO HEMICORPO PARÉTICO

LEVE

1. Atividades próprias da idade ou limitada em até 25% no Hemicorpo Parético.
2. Lateralidade suspeitada no 1º ano de vida.
3. Manutenção da elevação dos membros (provas de Barre e Mingasini)
4. Aquisição da preensão voluntária e pinça superior até os 18 meses com abertura completa da mão.
5. Leve circundação à marcha com desvio medial do hálux. Articulação do joelho preservada ou levemente comprometida.
6. Presentes os movimentos associados na marcha embora diminuídos em relação ao Hemicorpo Normal.

MODERADO

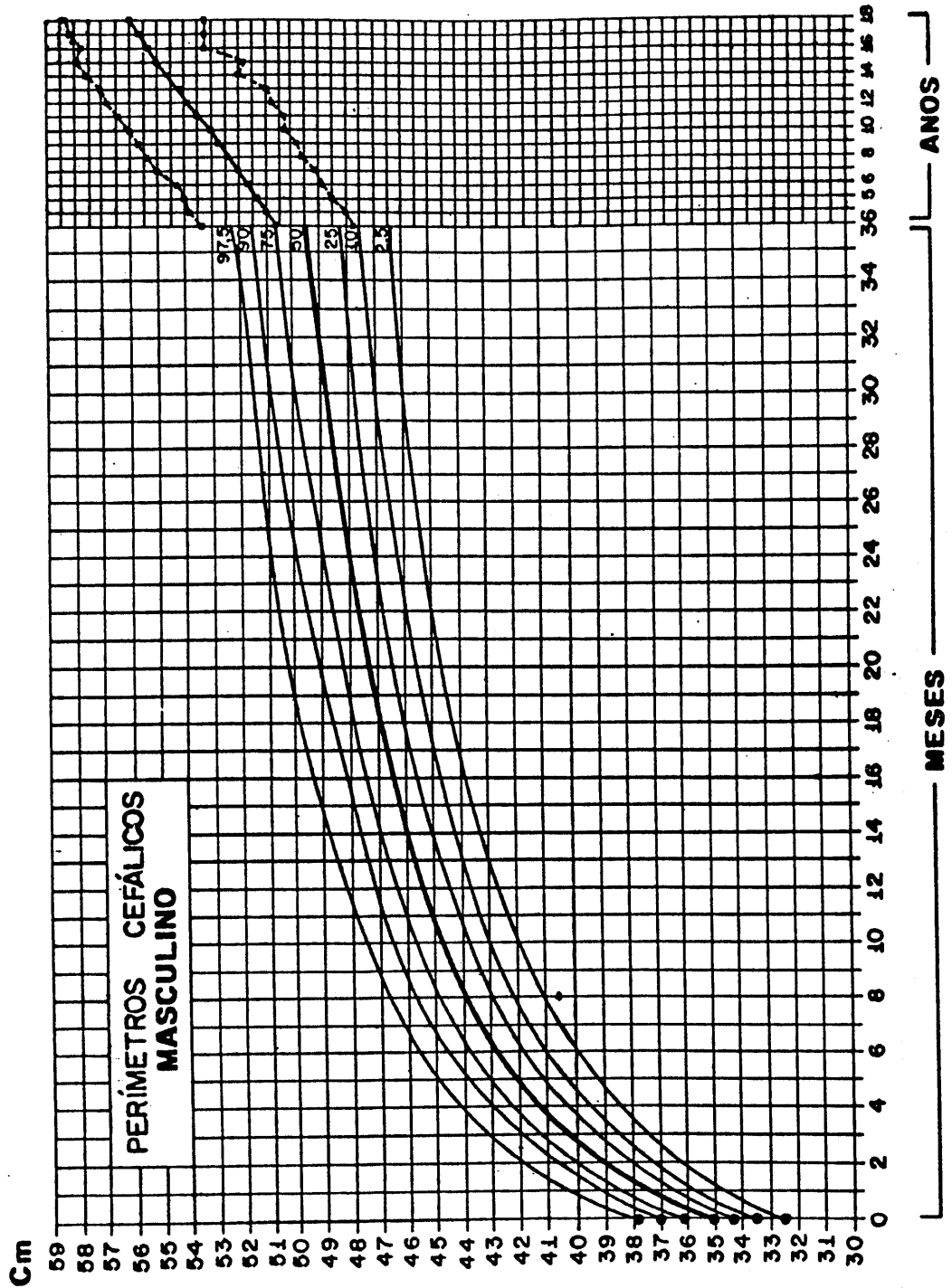
1. Limitação das atividades próprias da idade no Hemicorpo Parético entre 25 a 50%.
2. Suspeita de comprometimento de Hemicorpo Comprometido antes do 1º ano de vida, com lateralidade definida também nesta idade.
3. Deficiência na prova da elevação dos membros de contraposição.
4. Preensão voluntária limitada a pinça inferior pouco eficiente e preensão palmar. Abertura parcial da mão, polegar aduzido não chega a pinça superior eficiente.
5. Marcha ceifante e/ou pé equino com semiflexão do joelho.
6. Movimentos associados à marcha reduzidos, facilmente observados.

GRAVE

1. Atividades próprias da idade comprometidas acima de 50% no Hemicorpo Comprometido.
2. Caracterização segura e precoce do hemicorpo afetado por familiares, que também representa alterações tróficas mais evidentes.
3. Manobras Deficitárias: não se posiciona ou nem executa.
4. Preensão voluntária palmar ausente, mão fechada, polegar aduzido permanentemente, dorso flexão e pronação da mão parética.
5. Marcha ceifante, espástica, pé equino, semiflexão do joelho com articulação fixa após os 2 anos.
6. Movimentos associados à marcha, ausentes, mantendo geralmente postura de Werdnicks Mann.

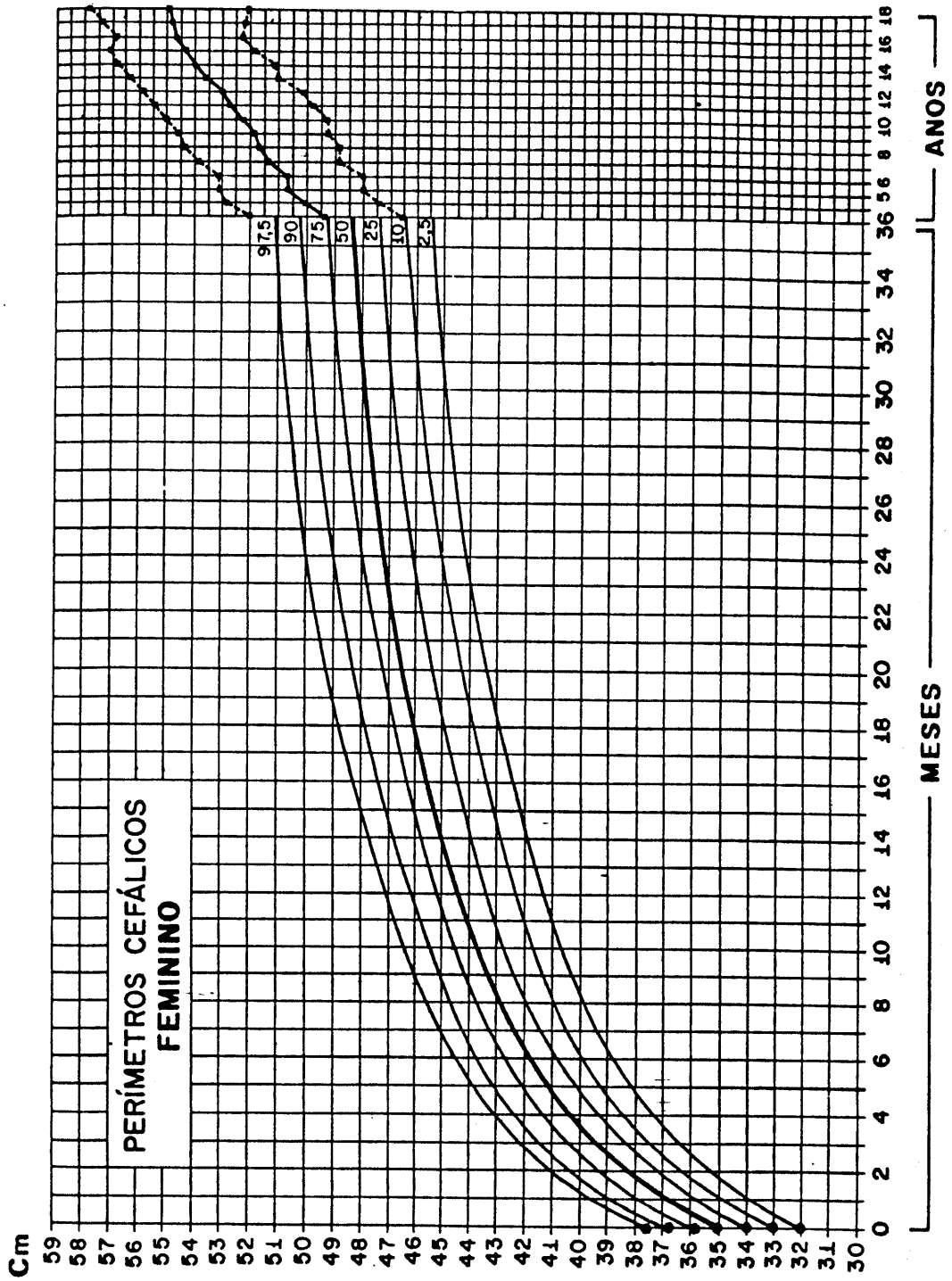
ANEXO III a

Perímetros cefálicos para o sexo masculino com regiões de tolerância baseados em Marcondes & cols.,⁵ Nelhaus,⁶ 1968



ANEXO III b

Perímetros cefálicos para o sexo feminino com regiões de tolerância baseados em
 Marcondes & cols., 5^a Nellhaus, 6 1968



Anexo IV**ACHADOS ELETRENCEFALOGRAFICOS**

Caso	Achados Eletrencefalográficos
01	Atividade epileptiforme generalizada menor ou igual a 2,5 Hz e atividade epileptiforme focal na região frontal esquerda (E).
02	Atividade epileptiforme focal região parieto occipital direita. Ondas lentas intermitentes na região POT direita (E + NE).
03	Normal.
04	Atividade epileptiforme na região FO direita (E).
05	Atividade lenta contínua no HCE (NE).
06	Atividade epileptiforme generalizada (E).
07	Atividade epileptiforme focal na região temporal posterior direita e atividade lenta contínua temporal posterior direita (E + NE).
08	Atividade epileptiforme focal na região T. direita. Assimetria, diminuição da atividade rítmica no HCD (E + NE).

Caso

Achados Eletrencefalográficos

- 09 Atividade epileptiforme generalizada menor ou igual a 2,5 Hz. Atividade epileptiforme focal F. esquerda. Ondas lentas intermitentes na região frontal esquerda (E + NE).
- 10 Atividade epileptiforme focal na região central direita (E).
- 11 Atividade epileptiforme generalizada menor ou igual a 2,5Hz, máxima a direita. Atividade lenta contínua no HCD (E + NE).
- 12 Normal.
- 13 Assimetria, diminuição do ritmo de sono no HCD.
- 14 Atividade epileptiforme focal na região F.T. esquerda. Assimetria, aumento do ritmo beta na região F. central esquerda (E + NE).
- 15 Atividade epileptiforme bifocal, nas regiões T. e O. a esquerda (E).
- 16 Atividade epileptiforme multifocal nas regiões P.T. esquerda e direita e F. esquerda. Assimetria, diminuição da atividade rítmica no HCD (E + NE).
- 17 Atividade epileptiforme focal na região centro parietal esquerda (E).
-

Caso

Achados Eletrencefalográficos

- 18 Atividade epileptiforme focal na região P. esquerda. Assimetria, diminuição da atividade rítmica no HCE (E + NE).
- 19 Atividade lenta contínua no HCE. Ondas lentas intermitentes na região T. direita (NE).
- 20 Normal.
- 21 Normal.
- 22 Normal.
- 23 Normal.
- 24 Normal.
- 25 Atividade epileptiforme focal na região F.T.P. esquerda. Atividade lenta contínua no hce (e + ne).
- 26 Não tem EEG.
- 27 Atividade epileptiforme focal na região T. Esquerda (E).
- 28 Não tem EEG.
- 29 Normal.
-

Caso

Achados Eletrencefalográficos

- 30 Atividade epileptiforme multifocal nas regiões F. e O. a direita e F. esquerda (E)
- 31 Normal.
- 32 Atividade epileptiforme bifocal nas regiões F. direita e T. esquerda.
- 33 Normal.
- 34 Normal.
- 35 Normal.
- 36 Normal.
- 37 Normal.
- 38 Normal.
- 39 Ondas lentas intermitentes nas regiões centro temporal esquerda e T. direita.
- 40 Normal.
- 41 Normal.
- 42 Normal.
-

Anexo V

ASPECTOS TOMOGRÁFICOS

Caso	Idade na TAC	Laudo
01	1a0m	Dilatação ventricular supratentorial com predomínio do VLE. Atrofia córtico subcortical moderada interessando o HCE. Restante normal.
02	8a0m	Dilatação ventricular supratentorial acentuada com predomínio do VLD. Atrofia e destruição do parênquima cerebral a D., com formação de cavidade na região fronto parietal a D., em continuidade com o VLD.
03	0a10m	Dilatação ventricular simétrica, discreta. Atrofia Fronto Temporo Parietal bilateral mais acentuada a E. Assimetria de crânio sendo menor a E. Questiona-se coleção epidural biparietofrontal, maior a E.
04	3a7m	Aspecto normal.
05	9a8m	Dilatação do VLE acentuada, VLD e III ventrículo moderadamente dilatados. Atrofia e destruição do parênquima cerebral a E., com formação de cavidade na região temporo parieto occipital profunda em continuidade com o VLE. Atrofia do HCE em relação ao HCD.

Caso	Idade na TAC	Laudo
06	4a1m	normal
07	6a5m	Dilatação moderada dos ventrículos laterais com predomínio a D. Atrofia temporo parieto occipital posterior predominando a D. Assimetria de crânio principalmente região parietal D.
08	1a0m	Presença de área hipoatenuante em projeção parietal D., lembrando angioma. Calcificações discretas na região parietal D. Atrofia do HCD em relação ao HCE.
09	4a6m	Zona hipoatenuante temporo parietal E., de grandes proporções, com traves no seu interior e separada do ventrículo lateral pelo endima. Dilatação do VLE e do III ventrículo. Atrofia do HCE em relação ao HCD. Cisto porencefálico.
10	0a9m	Hemiatrofia cerebral D. com leve dilatação ex vácuo do VLD. A atrofia predomina na região fronto temporo parietal a D. Crânio assimétrico em detrimento da região parieto occipital D.
11	1a5m	Dilatação acentuada do sistema ventricular predominando a D. Atrofia parieto occipital do parênquima cerebral predominando a D. Crânio assimétrico em detrimento da região occipital D.

Caso	Idade na TAC	Laudo
12	1a5m	Zona hipoatenuante para ventricular E., envolvendo núcleo caudado, núcleo lenticular e cápsula interna. Desvio ex vácuo do sistema ventricular para a E. Alargamento discreto dos sulcos corticais parietais e da fissura de Sylvius.
13	1a3m	Ventrículos laterais levemente concavos em disposição paralela, apresentando dimensão, maior o VLD. Agenesia de corpo caloso e septo pelúcido. Má-formação do SNC.
14	5a6m	Zona hipoatenuante de grande dimensão fronto-temporo parietal E. em continuidade com o VLE que se apresenta dilatado. Cisto aracnoideo compatível com atrofia discreta do HCE. Crânio assimétrico em detrimento da região fronto-temporo parietal E.
15	9a1m	normal.
16	3a6m	Dilatação ventricular discreta a E., estando o corno anterior do VLE arredondado. Restante normal.
17	4a8m	Assimetria dos VL por lesão hipodensa, cística em topografia do corno anterior do lobo frontal D., corpo do núcleo caudado com comunicação com o ventrículo lateral D.

Caso	Idade na TAC	Laudo
18	0a7m	Calcificações serpengiformes em região fronto parietal E., ao nível cortical atrofia do HCE em relação ao HCD.
19	12a8m	Zona hipoatenuante de pequena dimensão em região temporo parietal D., a nível subcortical. Restante normal.
20	14a6m	Zona hipoatenuante de pequena dimensão em região parietal E. profunda, envolvendo os gânglios da base e proporcionando discreta dilatação ex vácuo do corno frontal do VLE. Restante normal.
21	1a6m	normal
22	14a1m	Zona hipoatenuante de médio tamanho em região temporo parietal D., comunicando-se inferiormente com o VLD e aparentemente a porção superior comunica-se com o espaço sub-aracnóide. Restante normal.
23	3a8m	Zona hipoatenuante de médio tamanho em região parietal D., com canal de comunicação com o VLD. Atrofia do HCD.
24	11a8m	Dilatação ventricular moderada a E., com predomínio do corno posterior. Hemiatrofia cerebral a E. com desvio das estruturas medianas. Assimetria craniana sendo menor o E.

Caso	Idade na TAC	Laudo
25	4a1m	Dilatação ventricular com grande predomínio a E. Área de atrofia temporo parieto occipital E. em continuidade com o VLE. Hemiatrofia cerebral E. com assimetria de crânio em detrimento da região temporo parietal E.
26	4a3m	Zona hipoatenuante para ventricular E. de pequena dimensão, com discreta dilatação ex vácuo do VLE, região anterior. Restante normal.
27	11a0m	normal.
28	2a4m	Zona hipoatenuante de média dimensão em região parietal anterior E., provocando dilatação ex vácuo do VLE, sem comunicação. Hipotrofia discreta do HCE.
29	3a0m	Zona hipoatenuante de média dimensão, para ventricular E., envolvendo gânglios da base. Discreta dilatação ex vácuo do VLE. Hipotrofia discreta do HCE.
30	2a6m	Zona hipoatenuante de grande dimensão em região fronto temporo parietal D. em continuidade com o VLD que se apresenta dilatado e de formato alterado. Atrofia moderada do HCD e assimetria craniana em detrimento da região fronto temporo parietal D.

Caso	Idade na TAC	Laudo
31	1a0m	Zona hipoatenuante da região parietal E., profunda, de pequena dimensão. Restante normal.
32	1a10m	Zona hipoatenuante de grande dimensão em região temporo parietal D. em continuidade com o VLD e aparente comunicação com o espaço sub-aracnoide. Hemiatrofia cerebral D. predominando na região temporo parietal D. causando provavelmente a assimetria de crânio em detrimento desta região.
33	1a8m	Zona hipoatenuante de grande dimensão em região fronto parietal E. em continuidade com o VLE que se apresenta dilatado e de formato alterado. Atrofia do HCE interessando a região da cavidade, onde giros e fissuras estão alargados. Assimetria de crânio em detrimento de achatamento da região fronto parietal E.
34	3a6m	Dilatação ventricular moderada a E. Discreta atrofia do HCE, que apresenta sulcos corticais discretamente alargados.
35	2a4m	normal.
36	12a9m	Zona hipoatenuante de média dimensão em região temporo parietal E. Dilatação do VLE, ex vácuo sem comunicação com a cavidade. Atrofia do HCE e assimetria de crânio em detrimento da região temporo parietal E.

Caso	Idade na TAC	Laudo
37	2a9m	normal.
38	1a6m	Zona hipoatenuante de média dimensão em região parietal E. (média e posterior). Dilatação do VLE, ex vácuo sem comunicação com a cavidade. Atrofia da região parietal no HCE e assimetria de crânio discreta em detrimento desta região.
39	1ia0m	Dilatação ventricular moderada com discreto preomínio a D. Hemiatrofia cerebral a D. Assimetria de crânio sendo menor a D.
40	4aim	Zona hipoatenuante em região parietal anterior, de média dimensão em comunicação com o VLD que se apresenta dilatado. Hipotrofia do HCD e concomitante assimetria de crânio com diminuição do mesmo lado.
4i	5a5m	Zona hipoatenuante de pequena dimensão em região parietal E. (anterior) que se comunica com o VLE. Crânio discretamente assimétrico
4E	3a5m	Dilatação do VLE discreta. Restante normal

Legenda: TAC = Tomografia Axial Computadorizada

VL = ventrículo lateral

D./E. = direito/esquerdo

HC = hemisfério cerebral

**Referências
Bibliográficas**

001. Adsett DB, Fitz CR & Hill A. Hypoxic ischaemic cerebral injury in the term newborn: correlation of CT findings with neurological outcome. *Dev Med Child Neurol* 1985; 27:155-60.
002. Ahmann F, Lazarra A & Dykes FD. Intraventricular hemorrhage in the high risk preterm infant: Incidence and outcome. *Ann Neurol* 1980; 7:118-24.
003. Aicardi J, Goutieres. The syndrome of absence of the septum pellucidum with porencephalies and other developmental defects. *Neuropediatrics* 1981; 12:319-29.
004. Airaksinen EM. Familial porencephaly. *Clin. Genet* 1984, 26:236-8.
005. Ajimone MC & Baldwin M. Problem in the EEG analysis of epileptic in patient with massive cerebral lesion. *Epilepsia* 1955, 4:48-60 (apud Ito e cols, 1987).
006. Allan WC, Dransfield DA & Tito AM. Ventricular dilatation following periventricular-intraventricular hemorrhage: Outcome at age 1 year. *Pediatrics* 1984; 73:158-62.
007. Alvares-Silva CR. Hidranencefalia: contribuição ao conhecimento de sua patologia e clínica. Tese de doutoramento pela Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo em 1987.
008. Amit M & Camfield PR. Neonatal polycythemia causing multiple cerebral infarcts. *Arch Neurol* 1980; 37:109-10.
009. Anderson FM, Segall HD & Caton WL. Use of computerized tomography scanning in supratentorial arachnoid cysts. *J Neurosurg* 1979; 50:333-8.

010. Armitage F. Statistical methods in medical research (3rd ed). Blackwell scientific publications, London, 1974.
011. Asku F. Nature and prognosis of seizures in patients with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 1990; 32:661-8.
012. Banker BQ & Larroche JC. Periventricular leukomalacia of infancy. Arch Neurol 1962, 7:32-56.
013. Barkowitz AJ, Chuang SH & Norman D. MR of neuronal migration anomalies. AJR 1988, 150:179-187.
014. Barkowitz AJ & Norman D. MR imaging of schizencephaly. AJNR 1988, 9:297-302.
015. Barret IR & Mishkin FS. Brain Scans in Infantile Cerebral Paralysis. Radiology 1974, 112:389-92.
016. Barth FG. Disorders of neuronal migration. Can J Neurol Sci 1987, 14:1-6.
017. Bax MCO. Terminology and classification of cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 1964; 6:295-7.
018. Bax MCO. Inching Forward in cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 1989; 3:425-6.
019. Bejar R, Curbelo V, Coen RW, Leopold G, James H & Gluck L. Diagnosis and follow-up of intraventricular and intracerebral hemorrhages by ultrasound studies of infants brain through the fontanelle and sutures. Pediatrics 1980; 66:661-73.
020. Bejar R, Wozniak P, Allard M, et al. Antenatal origin of neurologic damage in newborn infants. Am J Obst Gynecol 1988, 159:353-7.

021. Bejar R, Vigliocco G, Gramajo H, et al. Antenatal origin of neurologic damage in newborn infants. II multiple gestations. *Am J Obstet Gynecol* 1990; 162:1230-6
022. Berg RA, Kyriekos AA, Kaplann AM. Familial porencephaly. *Arch Neurol* 1983; 40:567-9.
023. Blair E & Stanley FJ. An epidemiological study of cerebral palsy in Western Australia, 1956-1975. III: Postnatal aetiology. *Dev Med Child Neurol* 1982; 24:575-85.
024. Blair E & Stanley FJ. Interobserver agreement in the classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1985; 27:615-22.
025. Blair E & Stanley FJ. Intrapartum asphyxia: a rare cause of cerebral palsy. *J Pediatr* 1988; 122:515-9.
026. Blennow G, Brierly JB, Meldrum BS & Siesjo BK. Epileptic brain damage. The role of systemic factors that modify cerebral energy metabolism. *Brain* 1978; 101:687-700.
027. Bozynski MEA, Nelson MN, Matalon TAS, Genaze DR, Rosati-Skertich C, Naughton PM & Meier WA. Cavitary periventricular leukomalacia: incidence and short term outcome in infants weighing \leq 1200 grammes at birth. *Dev Med Child Neurol* 1985; 27:572-7.
028. Brennan RE, Stratt BJ & Lee KF. Computed tomographic findings in cerebral hemiatrophy. *Neuroradiology* 1978; 17:17-20.
029. Brown JK, van Rensburg F, Walsh G, Lakie M & Wright GW. A neurological study of hand function of hemiplegic children. *Dev Med Child Neurol* 1987; 29:287-304.

030. Calvert SA, Hoskins EM, Fong KW & Forsyth SC. Periventricular leucomalacia: Ultrasonic diagnosis and neurological outcome. *Acta Paediatr Scand* 1986; 75:486-96.
031. Calvert SA, Hoskins EM, Fong KW & Forsyth SC. Etiological factors associated with the development of periventricular leukomalacia. *Acta Paediatr Scand* 1987, 76:257-9.
032. Cartwright GW, Culbertson K, Schreiner RL & Garg BP. Changes in clinical presentation of term infants with intracranial hemorrhage. *Dev Med Child Neurol* 1979; 21:730-7.
033. Cavazzutti M & Duffy TE. Regulation of local cerebral blood flow in normal and hypoxic newborn dogs. *Ann Neurol* 1982; 11:247-57.
034. Chafetz MD. Etiology of cerebral palsy-role of reproductive insufficiency and the multiplicity of factors. *Obstet Gynecol* 1965; 25:635-47.
035. Chessells JM & Wigglesworth JS. Coagulation studies in preterm infants with respiratory distress and intracranial hemorrhage. *Arch Dis Child* 1972; 47:564-70.
036. Christensen E & Melchior J. Cerebral palsy - a clinical and neuropathological study. *Clin Dev Med* 25. London: W. Heinemann Med Books Ltd 1967; 55-62.
037. Churchill JA. A study of hemiplegic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1968; 10:453-9.
038. Claeys V, Deonna T & Chrzannnnowski R. Congenital hemiparesis: the spectrum of lesions. A clinical and computerized tomographic study of 37 cases. *Helv Paediat Acta* 1983; 38:439-55.

039. Cocker J, George SW & Yates PO. Perinatal occlusion of the middle cerebral artery. *Dev Med Child Neurol* 1965; 7:235-43.
040. Cohen ME & Duffner PK. Prognostic indicators in hemiparetic cerebral palsy. *Ann Neurol* 1981; 9:353-7.
041. Dale A & Stanley FJ. An epidemiological study of cerebral palsy in Western Australia, 1956-1975. II. Spastic cerebral palsy and perinatal factors. *Dev Med Child Neurol* 1980; 22:13-25.
042. Danziger A & Price I. CT findings with cerebral hemiatrophy. *Neuroradiology* 1980; 19:269-71.
043. Dekaban A. Large defects in cerebral hemisphere associated with cortical dysgenesis. *J Neuropath Exp Neurol* 1965; 24:512-30.
044. Dekaban A. Cerebral Palsy. In: *Neurology of early childhood*. Baltimore: The Williams & Williams Co 1970; 246-70.
045. Denays R, Tondeur M, Toppet V, Ham H, Piepsz A, Spehlm, Rubinstein M & Noel P. Cerebral Palsy: Initial Experience With Tc-99m-HMPAO SPECT of the brain. *Radiology* 1990; 177:11-6.
046. Diament A. O exame neurológico do lactente. In: Diament A & Cypel S. Ed *Neurologia Infantil - Lefèvre*. Livraria Atheneu - Rio de Janeiro-São Paulo 1989; cap. 5, 49-88.
047. Diament A & Cypel S. Malformações cerebrais. In: Diament A, Cypel S. Ed *Neurologia Infantil - Lefèvre*. Livraria Atheneu, Rio de Janeiro-São Paulo 1989; cap. 40, 747-68.
048. Donn SM & Bowerman R. Neonatal posthemorrhagic porencephaly. Ultrasonographic features. *Am J Dis Child* 1982; 136:707-9.

049. Dreifuss FE, Martinez-Lage M, Roger J, Seino M, Wolf P & Dam M. Proposal for classification of epilepsies and epileptic syndromes. Commission on classification and terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1985; 26:268-78.
050. Dyke CG, Davidoff LM & Masson CB. Cerebral hemiatrophy with homolateral hypertrophy of the skull and sinuses. *Surg Gynecol Obstet* 1933, 57:588-600.
051. Dyken ML, White PT & Nelson G. Electroencephalographic lateralization in chronic infantile hemiplegia. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1964, 17:693-9.
052. Dykes FD, Lazarra A & Ahmann F. Intraventricular hemorrhage: A prospective evaluation of etiopathogenesis. *Pediatrics* 1980; 66:4E-9.
053. Ellenberg JH & Nelson KB. Birth weight and gestational age in children with cerebral palsy or seizure disorders. *Am J Dis Child* 1979; 133:1044-8.
054. Ellenberg JH & Nelson KB. Cluster of perinatal events identifying infants at high risk for death or disability. *J Pediatr* 1988, 113:546-52.
055. Ellis WG, Goetzman BW & Lindenberg JA. Neuropathologic Documentation of Frenatal Brain Damage. *Am J Dis Child* 1988; 142:858-66.
056. Fawer CL, Diebold P & Calame A. Periventricular leukomalacia and neurodevelopmental outcome in preterm infants. *Arch Dis Child* 1987; 62:30-6.
057. Fenichel GM, Webster DL & Wong KT. Intracranial hemorrhage in the term neonate. *Arch Neurol* 1984; 41:30-4.

058. Fenichel GM. Hypoxic-ischemic encephalopathy in the newborn. *Arch Neurol* 1983; 40:261-6.
059. Filipek PA, Krishnamoorthy KS, Davis KR & Kuehnle K. Focal cerebral infarction in the newborn: A distinct entity. *Pediatr Neurol* 1987; 3:141-7.
060. Fitz CR. Computed Tomography of the whole body. *Congenital Anomalies of the Brain* 1989; 46-66.
061. Flodmark O, Becker LE, Harwood-Nash DC, Fitzhardinge PM, Fitz CR & Chuang SK. Correlation between computed tomography and autopsy in premature and full-term neonates that have suffered perinatal asphyxia. *Radiology* 1980; 137:93-103.
062. Flodmark O, Fitz CR & Harwood-Nash DC. CT diagnosis and short-term prognosis of intracranial hemorrhage and hypoxic/ischemic brain damage in neonates. *J Comput Assist Tomogr* 1980; 4:775-87.
063. Flodmark O, Roland EH, Hill A & Whittfield MF. Periventricular leukomalacia: radiologic diagnosis. *Radiology* 1987, 162:119-24.
064. Flodmark O, Lupton B, Li D, Stimac GK, Roland EH, Hill A, Whitfield MF & Norman MG. MR imaging of periventricular leukomalacia in childhood. *AJNR* 1989, 10:111-8.
065. Freire-Maia M. Casamentos consanguineos. In: *Populações brasileiras*. Hucitec Ed USP 1974, pages 67-83.
066. Freud S (1897). *Infantile cerebral paralysis*. Coral Gables, Fla: University of Miami Press 1968, 142 (apud Paneth, 1986).
067. Gairola BN. Cerebral Palsy. *Indian Pediatrics* 1978; 3:271-4.

068. Gastaut H, Pinsard N, Gastaut JL, Regis H, Michel B, Roger J & Dravet C. Etude tomodensitometrique des accidents cerebraux responsables des hemiplegies aiguës de l'enfant. Rev Neuroi 1977; 133:595-607.
069. Geseli A & Amatruda C. Diagnostico del desarrollo normal y anormal del niño. Ed 2. Paidós. Buenos Aires, 1952.
070. Gibbs FA, Gibbs EL, Meyer A, Perlstein MA & Rich CL. Electroencephalographic and clinical aspects of cerebral palsy. Pediatrics 1963, 32:73.
071. Gibbs FA, Gibbs EL, Perlstein MA, Rich CL. Electroencephalographic prediction of epilepsy as a complication of cerebral palsy. Neurology 1963, 13:143-145.
072. Goutieres F, Challamel M-J, Aicardi J & Gilly R. Les hemiplegies congenitales. Semiology, etiology et prognostic. Arch Fr Pediatr 1972; 29:839-51.
073. Grant EG, Kerner M & Schellinger D. Evolution of porencephalic cysts from intraparenchymal hemorrhage in the neonate: Sonographic evidence. AJR 1982; 183:467-70.
074. Griffiths MJ & Barrett NM. Cerebral palsy in Birmingham. Dev Med Child Neurol 1967; 9:33-46.
075. Gross H & Simányi M. Porencephaly. In: Vinken PJ, Bruyn GW, eds. Handbook of clinical neurology vol 30. Congenital malformations of the brain and skull. Part I. Amsterdam: North Holland 1977; 299-336.
076. Gustavsson KH, Hagberg B & Sanner G. Identical syndromes of cerebral palsy in the same family. Acta Paediatr Scand 1969; 58:330-40.

077. Hagberg B, Hagberg G & Olow I. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden 1954-1970. I. Analysis of the general changes. Acta Paediatr Scand 1975; 64:187-92.
078. Hagberg B, Hagberg G & Olow I. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden 1954-1970. II. Analysis of the various syndromes. Acta Paediatr Scand 1975; 64:193-200.
079. Hagberg B, Hagberg G & Olow I. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden 1954-1970. III. The importance of foetal deprivation of supply. Acta Paediatr Scand 1976; 65:403.
080. Hagberg B, Hagberg G & Olow I. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. IV. Epidemiological trends 1959-78. Acta Paediatr Scand 1984; 73:433-40.
081. Hagberg B, Hagberg G, Olow I & Von Wendt L. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden V. The birth year period 1979-82. Acta Paediatr Scand 1989; 78:283-90.
082. Hagberg B & Hagberg G. The changing panorama of Infantile Hydrocephalus and cerebral palsy over forty years - a Swedish survey. Brain Dev 1989; 11:368-73.
083. Hagberg B, Hagberg G & Zetterstrom. Decreasing perinatal mortality - Increase in cerebral palsy morbidity?. Acta Paediatr Scand 1989; 78:664-70.
084. Harris SR. Early diagnosis of spastic diplegia, spastic hemiplegia and quadriplegia. Am. J. Dis Child 1989; 143:1356-60.

085. Harwood-Nash D & Fitz C. Congenital malformations of the brain. In: *Neuroradiology in infants and Children*. St. Louis: CV Mosby 1976; 998-1053.
086. Hensleigh FA, Fainstat T & Spencer R. Perinatal events and cerebral palsy. *Am J Obstet Gynecol* 1986; 154:978-81.
087. Hill A, Nelson GL & Clark HB. Hemorrhage periventricular leukomalacia. Diagnosis by real time ultrasound and correlation with autopsy findings. *Pediatrics* 1982. 69:282-4.
088. Hill A, Martin D, Daneman A & Fitz CH. Focal ischemic cerebral injury in the newborn: Diagnosis by ultrasound and correlation with computed tomographic scan. *Pediatrics* 1983; 71:790-3.
089. Hill A & Morgan MEI. Posthaemorrhagic hydrocephalus in newborn term infants. *Arch Dis Child* 1985; 60:706-9.
090. Hill A & Volpe JJ. Stroke and hemorrhage in the premature and term neonate. In: Edwards MSB & Hoffman HJ (eds). *Cerebral Vascular Disease in children and adolescents*. Baltimore: Williams & Wilkins 1988, 179-94.
091. Hill A & Volpe JJ. Hypoxic-Ischemic encephalopathy of the newborn. In: Swaiman KF, ed *Pediatric Neurology - Principles and Practice*. Vol I St Louis: CV Mosby Company 1989; 372-92.
092. Holden KR, Mellits ED & Freeman JM. Neonatal seizures I. Correlation of prenatal and perinatal events with outcomes. *Pediatrics* 1982, 70:165-76.
093. Ikonen RS, Kuusinan EJ, Janas MO, Koivikko MJ & Sorto AE. Possible etiological factors in extensive periventricular leukomalacia of preterm infants. *Acta Paediatr Scand* 1988; 77:487-95.

094. Ingran TTS. Paediatric aspects of cerebral palsy. London: Livingston, 1964.
095. Ingran TTS. A historical review of the definition and classification of the cerebral palsies. Clin Dev Med 87. London: W Heinemann Med Books Ltd 1984, 1-11.
096. Ito M, Okuno T, Takao T, Konishi Y, Yoshiota M & Mikawa. Electroencephalographic and cranial computed tomographic findings in children with hemiplegic cerebral palsy. Eur Neurol 1981; 20:312-8.
097. Jabbour JT & Lundervold A. Hemiplegia: A clinical and electroenphalographic study in childhood. Dev Med Child Neuroi 1963; 5:24-31.
098. Jacobson RI. Congenite structural defects. In: Swaiman KF, ed Pediatric Neurology - Principles and Practice: Vol I St Louis: CV Mosby Company 1989; 317-62.
099. Jacoby CG, Go RT & Jahn FJ. Computed tomography in cerebral hemiatrophy. Am J Roentgenol 1977; 129:5-9.
100. Jung J, Graham JM, Schultz N & Smith DW. Congenital hydranencephaly/porencephaly due to vascular disruption in monozygotic twins. Pediatrics 1984; 73:467-9.
101. Kerrigan JF, Chugani HT & Phelps NE. Regional cerebral glucose metabolism in clinical subtypes of cerebral palsy. Pediatr Neurol 1991, 7(6):415-25.
102. Kiessling LS, Denckla MB & Carlton M. Evidence for differential hemispheric function in children with hemiplegic cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 1983; 25:727-34.

103. Koch B, Braillier D, Eng G & Binder H. Computerized tomography in cerebral palsied children. *Dev Med Child Neurol* 1980; 22:595-607.
104. Koeda T, Sukanuma I, Kohno Y, Takamatsu T & Takeshita K. MR imaging of spastic diplegia. Comparative study between preterm and term infants. *Neuroradiology* 1990; 32:187-90.
105. Kolawole TM, Fatil PJ & Mahdi AH. Computed Tomographic scans in cerebral palsy. *Pediatr Radiol* 1989; 20:23-7.
106. Kosmetatos M, Dinter C, Williams ML, Lourie H & Berne AS. Intracranial hemorrhage in the premature. Its predictive features and outcome. *Am J Dis Child* 1980; 134:855-9.
107. Kotlarek F, Rodewig R & Brull D. Computed tomographic findings in congenital hemiparesis in childhood and their relation to etiology and prognosis. *Neuropediatrics* 1981; 12:101-9.
108. Kulakowski S & Larroche J-C. Cranial computerized tomography in cerebral palsy. An attempt at anatomo-clinical and radiological correlations. *Neuropediatrics* 1980; 11:339-53.
109. Kyllerman M. Dyskinetic cerebral palsy. II. Pathogenetic risk factors and intra-uterine growth. *Acta Paediatr Scand* 1982; 71:551-8.
110. Kyllerman M. Reduced optimality in pre and perinatal conditions in dyskinetic cerebral palsy. Distribution and comparison to controls. *Neuropediatrics* 1983; 14:29-36.
111. Lacey JL & Terpian K. Intraventricular hemorrhage in full-term neonates. *Dev Med Child Neurol* 1982; 24:332-7.
112. Larroche JC. Fetal encephalopathies of circulatory origin. *Biol neonate* 1986; 50:61-74.

113. Latchaw RE. Congenital Anomalies of the Brain. In: Computed tomography of the whole body. Vol 1. Ed John R Haaga, Ralph Jalfidi. The CV Mosby Company. St Louis 1988, 2ª ed.
114. Latham D, Anderson GW & Eastman NJ. Obstetrical factors in the etiology of cerebral palsy. Am J Obstet Gynecol 1984; 68:91-6.
115. Lefèvre AB & Diament A. A anamnese em Neurologia Infantil. In: Diament A & Cypel A (ed). Neurologia Infantil Lefèvre. Livraria Atheneu, Rio de Janeiro. São Paulo 1989, cap 2, 5-16.
116. Lefèvre AB. O exame físico e neurológico da criança. In: Diament A & Cypel S, ed Neurologia Infantil Lefevre, Livraria Atheneu, Rio de Janeiro-São Paulo 1989; cap 6, 89-98.
117. Lefèvre AB & Diament A. Paralisia cerebral. In: Diament A & Cypel S, ed Neurologia Infantil Lefevre, Livraria Atheneu, Rio de Janeiro-São Paulo 1989; cap 43, 791-808.
118. Leo JS, Pinto RS, Hulvat GF, Epstein F & Kricheff II. Computed Tomography of Arachnoid cysts. Radiology 1979; 130:675-80.
119. Levene MI & Starte DR. A longitudinal study of posthaemorrhagic ventricular dilatation in the newborn. Arch Dis Child 1981; 56:905-10.
120. Levene MI, Fawer C-L & Lamont RF. Risk factors in the development of intraventricular haemorrhage in the preterm neonate. Arch Dis Child 1982; 57:410-7.
121. Levene MI, Dubowitz LMS & Crespigny LCh. Classifying intraventricular haemorrhage. Lancet 1983; ii:49.

122. Levene MI, Wigglesworth JS & Dubowitz V. Hemorrhage periventricular leukomalacia in the neonate: A real time ultrasound study. *Pediatrics* 1983; 71:794-7.
123. Levine SC, Huttenlocher P, Banich MT & Duda E. Factors Affecting cognitive functioning of hemiplegic children. *Dev Med Child Neurol* 1987; 29:27-35.
124. Levy SR, Abrams IF, Marshall PC & Rosquette EE. Seizures and cerebral infarction in the full-term newborn. *Ann Neurol* 1985; 117:366-70.
125. Little WJ. On the influence of abnormal parturition, difficult labour, premature birth and asphyxia neonatorum on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities. *Trans Obstet Soc Lond* 1862; 3:293-344.
126. Low JA, Galbraith RS, Sauerbrei EE, Muir DW, Killen HL, Pater E & Karchmar BA. Motor and cognitive development with intraventricular hemorrhage, ventriculomegaly, or periventricular parenchymal lesions. *Am J Obstetr Gynecol* 1986; 155:750-6.
127. Lyon G. Contribution a l'etude des hemiplegies survenant au cours des premiers mois de la vie. *These Med Paris* 1956.
128. Lyon G & Robain O. Etude comparative des encephalopathies circulatoires prenatales et paranatales. *Acta Neuropathol* 1967; 9:79-98.
129. Mc Nutt SJ. Apoplexia neonatorum. *Am J Obstet* 1885, 1:73.
130. Mannino FL & Trauner DA. Stroke in the neonates. *J Pediatr* 1983, 102:605-10.

131. Mantovani JF & Gerber GJ. "Idiopathic" neonatal cerebral infarction. *Am J Dis Child* 1984; 138:359-62.
132. Marcondes E, Berquio ES, Yunes J, Luongo J, Artins JS, Zacchi MAS, Levy MS & Hegg R. Estudo antropométrico de crianças brasileiras de zero a 12 anos de idade. *Anais Nestle, Fase 84*, 1971.
133. Marques-Dias MJ. Sofrimento perinatal por anoxia e hemorragias intracranianas. In: Diament A & CypelS (eds). *Neurologia Infantil Lefèvre*, Livraria Atheneu, Rio de Janeiro-São Paulo 1989; cap 35, 663-72.
134. Melnick M. Brain damage in survivor after in-utero death of monozygous co-twin. *Lancet* 1977; 2:1287.
135. Ment LR, Duncan CC & Ehrenkranz RA. Perinatal cerebral infarction. *Ann Neurol* 1984; 16:559-68.
136. Michaelis R, Rooschuz B & Dopfer R. Prenatal origin of congenital spastic hemiparesis. *Early Hum Dev* 1980; 4/3:243-55.
137. Molteni B, Oleari G, Fedrizzi E & Bracchi M. Relation between CT patterns, clinical findings and etiological factors in children born at term, affected by congenital hemiparesis. *Neuropediatrics* 1987; 18:75-80.
138. Myriantopoulos NC. Epidemiology of malformations of the brain and skull. Part I, Vol 30, *Handbook of Neurology*, Vinken, PJ & Bruyn, GW Editors, North Holland Publishing Company, Amsterdam, New York, Oxford 1977; 139-171.
139. Neihaus G. Head circumference from birth to eighteen years. Practical composite international and interracial graphs. *Pediatrics* 1968, 4:106.

140. Nelson KB & Broman SH. Perinatal risk factors in children with serious motor and mental handicaps. *Ann Neurol* 1977; 2:371-7.
141. Nelson KB & Ellenberg JH. Neonatal signs as predictors of cerebral palsy. *Pediatrics* 1979; 64:225-32.
142. Nelson KB & Ellenberg JH. Apgar scores as predictors of chronic neurologic disability. *Pediatrics* 1981; 68:36-44.
143. Nelson KB & Ellenberg JH. Obstetric complications as risk factors for cerebral palsy or seizure disorders. *JAMA* 1984; 251:1843-8.
144. Nelson KB & Ellenberg JH. Antecedents of cerebral palsy I. Univariate analysis of risks. *Am J Dis Child* 1985; 139:1031-8.
145. Nelson KB & Ellenberg JH. Predictors of low and very low birth weight and the relation of these to cerebral palsy. *JAMA* 1985; 254:1473-9.
146. Nelson KB & Ellenberg JH. Antecedents of cerebral palsy. Multivariate analysis of risk. *N Eng J Med* 1986; 315:81-6.
147. Nelson KB & Ellenberg JH. Is the asymptomatic term neonate with a complicated birth at increased risk of cerebral palsy? *Am J Dis Child* 1987; 141:133-855.
148. Nelson KB & Ellenberg JH. The asymptomatic newborn and risk of cerebral palsy. *Am J Dis Child* 1987; 141:1333-5.
149. Nelson KB. What proportion of cerebral palsy is related to birth asphyxia? *J Pediatr* 1988; 112:572-3.

150. Nelson KB. Cerebral Palsy. In: Swaiman KF, ed Pediatric Neurology - Principles and Practice. Vol I. St Louis. CV Mosby Company 1989; 363-71.
151. Nelson KB. Prenatal origin of hemiparetic cerebral palsy: how often and why? Pediatrics 1991; 88:1059-62.
152. Nixon GW, Johns RE & Myers GG. Congenital Forencephaly. Pediatrics 1974; 5:43-50.
153. Ong BY, Ellison PH & Browning C. Intrauterine stroke in the neonate. Arch Neurol 1983; 40:55-6.
154. Ornoy A, Benady S, Kohen-Raz R & Russel A. Association between maternal biceding during gestation and congenital anomalies in the offspring. Am J Obstet Gynecol 1976; 124:474-8.
155. Paneth N & Stark RI. Cerebral palsy and mental retardation to indicators of perinatal asphyxia. Am J Obstet Gynecol 1983; 147:960.
156. Paneth N. Birth and the origins of cerebral palsy. N Engl J Med 1986; 315:124-6.
157. Pasternak JF, Mantovani JF & Volpe JJ. Forencephaly from periventricular intracerebral hemorrhage a premature infant. Am J Dis Child 1980; 134:673-5.
158. Pedersen H, Taudorf K & Melchior JC. Computed tomography in spastic cerebral palsy. Neuroradiology 1982; 23:275-8.
159. Fenfield W. Robertson JSM. Growth asymmetry due to lesions of the post central cerebral cortex. Arch Neurol Psychiat 1943:50:405 (apud Uvebrant, 1988).

160. Perlstein MA & Hood FN. Infantile spastic hemiplegia. I. Incidence. Pediatrics 1954; 14:436-41.
161. Perlstein MA & Hood FN. Infantile spastic hemiplegia. III. Intelligence. Pediatrics 1955; 15:676-82.
162. Petterson B, Stanley F & Henderson D. Cerebral palsy in multiple births in western. Austrália: Genetic aspects. Am J Med Genetics 1990; 37:346-51.
163. Piovesana AMSG & Moura-Ribeiro MVL. Hemiparesia Congênita: Suspeita clínica e confirmação diagnóstica. Tema livre XIV Congresso Brasileiro de Neurologia, Rio de Janeiro 1990.
164. Piovesana AMSG, Moura-Ribeiro MVL, Gonçalves VMG & Ciasca SM. Epilepsia na paralisia cerebral hemiparética: Aspectos clínicos, etiológicos e de antecedentes familiares. Tema livre (nº 41) XI Congresso Brasileiro de Neurologia e Psiquiatria Infantil, Blumenau 1991.
165. Piovesana AMSG, Ramos CD, Moura-Ribeiro MVL, Meneghetti LC & Gonçalves VMG. Hemiparesia Congênita: Avaliação através do SPECT com tc-99m HMPAO. Tema livre (nº 42) XI Congresso Brasileiro de Neurologia e Psiquiatria Infantil, Blumenau 1991.
166. Piovesana AMSG, Moura-Ribeiro MVL, Gonçalves VMG & Zanardi VA. Hemiparesia Congênita: Correlação entre os achados tomográficos e eletroencefalográficos. Tema livre (nº 40) XI Congresso Brasileiro de Neurologia e Psiquiatria Infantil, Blumenau 1991.
167. Powell TG, Pharoah PD, Cook RW & Rosenbloom L. Cerebral Palsy in low-birthweight infants. II. Spastic Hemiplegia: Associations with intrapartum stress. Dev Med Child Neurol 1988, 30:11-8.

168. Prechtl HFR. The optimality concept. *Early Hum Dev* 1980; 4:201-5.
169. Quagliato EMAB. Forma epiléptica da cisticercose encefálica. Análise de 96 casos. Tese de Doutorado apresentada à Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas, 1987.
170. Reuck JD, Chattha AS & Richardson EP. Pathogenesis and evolution of periventricular leukomalacia in infancy. *Arch Neurol* 1972; 27:229-36.
171. Reuck J. The human periventricular arterial blood supply and the anatomy of cerebral infarctions. *Europ Neurol* 1975; 5:321-34.
172. Rukonen R, Raumavirta S, Sinivuori E & Seppala T. Changing pattern of cerebral palsy in the southwest region of Finland. *Acta Paediatr Scand* 1989; 78:581-7.
173. Roessmann U & Miller RT. Thrombosis of the middle cerebral artery associated with birth trauma. *Neurology* 1980; 30:889-92.
174. Rosemberg S. Das encefalopatias circulatorias pré e perinatais. Estudo neuropatológico. Suas implicações patogênicas. Tese de doutorado Pontifícia Universidade Católica de São Paulo em 1974.
175. Rothner AD, Cruse RP, Horwitz SJ, Weinstein MA, Duchesneau PM. Computed tomographic findings in childhood hemiplegia. *Cleve Clin Q* 1978; 45:219-23.
176. Russel EM. Cerebral palsied twins. *Arch Dis Child* 1961; 36:328-36.

177. Schachat WS, Wallace HM, Palmer M & Slater B. Ophthalmological findings in children with cerebral palsy. *Pediatrics* 1957; 19:623-8.
178. Scher MS, Belfar H, Martin J & Painter MJ. Destructive brain lesions of presumed fetal onset: antepartum causes of cerebral palsy. *Pediatrics* 1991; 88:898-906.
179. Schwartz, Ahmann PA, Dykes FD, Lazzarra A & Brann AW. Hipoxia e Hemorragia Intracraniana Neonatal. In: Pellock JM & Myer EC, ed *Emergências Neurológicas em Pediatria*. Virginia: Revinte R. cap 3:37-55.
180. Sensi A, Cerruti S, Calzolari E & Vesce F. Familial porencephaly. *Clinical Genetics* 1990; 38:396-7.
181. Shuman RM & Selednick LJ. Periventricular leukomalacia. A one year autopsy study. *Arch Neurol* 1980; 37:231-5.
182. Skolnick A. New ultrasound evidence appears to link prenatal brain damage, cerebral palsy. *JAMA* 1991; 265:948-9.
183. Smit LME, Bart PS & Njiokiktjien VC. Familial porencephalic white matter disease in two generations. *Brain Development* 1984; 6:54-8.
184. Smith DW. Sturge-Weber sequence. In: Smith DW (ed). *Recognizable patterns of human malformation. Genetic, embryologic and clinical aspects. Vol VII in Major problems in clinical pediatrics*. Philadelphia: WB Saunders Company, 1982; 368.
185. Squier M, Keeling JW. The incidence of prenatal brain injury. *Neuropathol Appl Neurobiol* 1991; 17:29-38.

186. Stanley FJ. An epidemiological study of cerebral palsy in western Australia, 1956-1975. I: Changes in total incidence of cerebral palsy and associated factors. *Dev Med Child Neurol* 1979; 21:701-13.
187. Stanley FJ. The changing face of cerebral palsy? *Dev Med Child Neurol* 1987; 29:263-5.
188. Stanley FJ & Watson L. The cerebral palsies in western Australia: Trends, 1968 to 1981. *Am J Obstet Gynecol* 1988; 158:89-93.
189. Stewart RM. Infantile cerebral hemiplegia-clinical features and pathological anatomy. *Edinb Med J* 1948; 55:488-505.
190. Sussova J, Seidl Z, Fabor J. Hemiparetic forms of cerebral palsy in relation to epilepsy and mental retardation. *Dev Med Child Neurol* 1990; 32:792-5.
191. Szymonowicz W, Preston H & Yu VYH. The surviving monozygotic twin. *Arch Dis Child* 1986; 61:454-5.
192. Takashima S & Tanaka K. Development of cerebrovascular architecture and its relationship to periventricular leukomalacia. *Arch Neurol* 1976; 35:11-9.
193. Takashima S, Mito T & Ando Y. Pathogenesis of periventricular white matter hemorrhages in preterm infants. *Brain Dev* 1986; 5:25-30.
194. Taucoré K, Melchior JC & Pedersen H. CT findings in spastic cerebral palsy. Clinical, aetiological and prognostic aspects. *Neuropediatrics* 1984; 15:120-4.
195. Thieffry S. Etude de l'hémiplégie survenant au cours des premiers mois de la vie. *Ann Paediatr* 1958; 19:95-105.

196. Tizard JPM, Faine RS & Crothers B. Disturbances of sensation in children with hemiplegia. JAMA 1954; 155:628.
197. Torfs CP, Van Den Berg BJ, Deshsi FW & Cummins S. Prenatal and perinatal factors in the etiology of cerebral palsy. J Pediatr 1990; 116:615-9.
198. Uvebrant P. Hemiplegic cerebral palsy aetiology and outcome. Acta Paediatr Scand Supplement 1988; 345.
199. Van de Bor M, Van Bel F, Lineman R & Ruys JH. Perinatal factors and periventricular-intraventricular hemorrhage in preterm infants. Am J Dis Child 1986; 140:1125-30.
200. Volpe JJ. Brain injury in the premature infants recognition, pathogenesis, sequelae and prevention. Pediatric Neurology 1991; course 145:1-29.
201. Volpe JJ, Herscovith P & Perlman JM. Positron emission tomography in the newborn. Extensive impairment of regional cerebral blood flow with intraventricular hemorrhage and hemorrhagic intracerebral involvement. Pediatrics 1983; 72:589-601.
202. Volpe JJ & Fasternak JF. Parasagittal cerebral injury in neonatal hypoxic-ischemic encephalopathy. Clinical and neuroradiologic features. J Pediatr 1977; 91:472-6.
203. Volpe JJ. Hypoxic-ischemic encephalopathy: neuropathology and clinical aspects. In: Volpe JJ (ed). Neurology of the newborn. Vol XXII in Major problems in clinical pediatrics. Philadelphia: WB Saunders Company 1981; 159-279.

204. Volpe JJ. Intracranial hemorrhage: periventricular-intraventricular. In: Volpe JJ (ed). Neurology of the newborn. Vol XXII in Major problems in clinical pediatrics. Philadelphia: WB Saunders Company 1987; 311-361.
205. Volpe JJ. Intracranial hemorrhage: subdural, primary subarachnoid, intracerebellar, miscellaneous. In: Volpe JJ (ed). Neurology of the newborn. Vol XXII in Major problems in clinical pediatrics. Philadelphia: WB Saunders Company 1987; 282-310.
206. Volpe JJ. Neonatal seizures. In: Volpe JJ (ed). Neurology of the newborn. Vol XXII in Major problems in clinical pediatrics. Philadelphia: WB Saunders Company 1987; 129-157.
207. Volpe JJ. Current concepts of brain injury in the premature infant. AJR 1989; 153:243-51.
208. Volpe JJ. Brain injury in the premature infant: recognition, pathogenesis, sequelae and prevention. Pediatric Neurology Course 1991; 145.
209. Wiklund LM, Uvebrant P & Flodmark O. Morphology of cerebral lesions in children with congenital hemiplegia: A study with computed tomography. Neuroradiology 1990; 32:179-86.
210. Wiklund LM, Uvebrant P & Flodmark O. Computed tomography as an adjunct in etiological analysis of hemiplegic cerebral palsy. I: Children born preterm. Neuropediatrics 1991; 22:50-6.
211. Wiklund LM, Uvebrant P & Flodmark O. Computed tomography as an adjunct in etiological analysis of hemiplegic cerebral palsy. II: Children born preterm. Neuropediatrics 1991; 22:121-8.

212. Wiklund LM & Övebrant P. Hemiplegic cerebral palsy: correlation between CT morphology and clinical findings. Dev Med Child Neurol 1991; 33:512-23.
213. Yakolev PI & Wadsworth RC. Schizencephalies a study of the congenital defects in the cerebral mantle. II clefts with hydrocephalus and lips separated. J Neuropath Exp Neurol 1946; 5:196-206.
214. Yoshioka H, Kadomoto Y, Masahison M, Morekawa Y, Kasabuchi Y & Kusunoki T. Multicystic encephalomalacia in liveborn turn with a still born macerated co-twin. J Pediatr 1979; 95:798-800.
215. Zonana J, Adornato BT, Glass ST & Webb MJ. Familial porencephaly and congenital hemiplegia. J Pediatr 1986; 109:671-4.

As referências bibliográficas foram catalogadas segundo Currents Index Medicus.