



SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE FEIRA DE SANTANA  
HOSPITAL DOM PEDRO DE ALCÂNTARA  
Curso de Aperfeiçoamento em Ultrassonografia - CBR



CENTRO DE TREINAMENTO E ESTUDOS EM ULTRASSONOGRÁFIA  
[www.medimagemfeira.com.br](http://www.medimagemfeira.com.br)

# DIAGNÓSTICO ECOGRÁFICO NEONATAL DA HOLOPROSENCEFALIA LOBAR

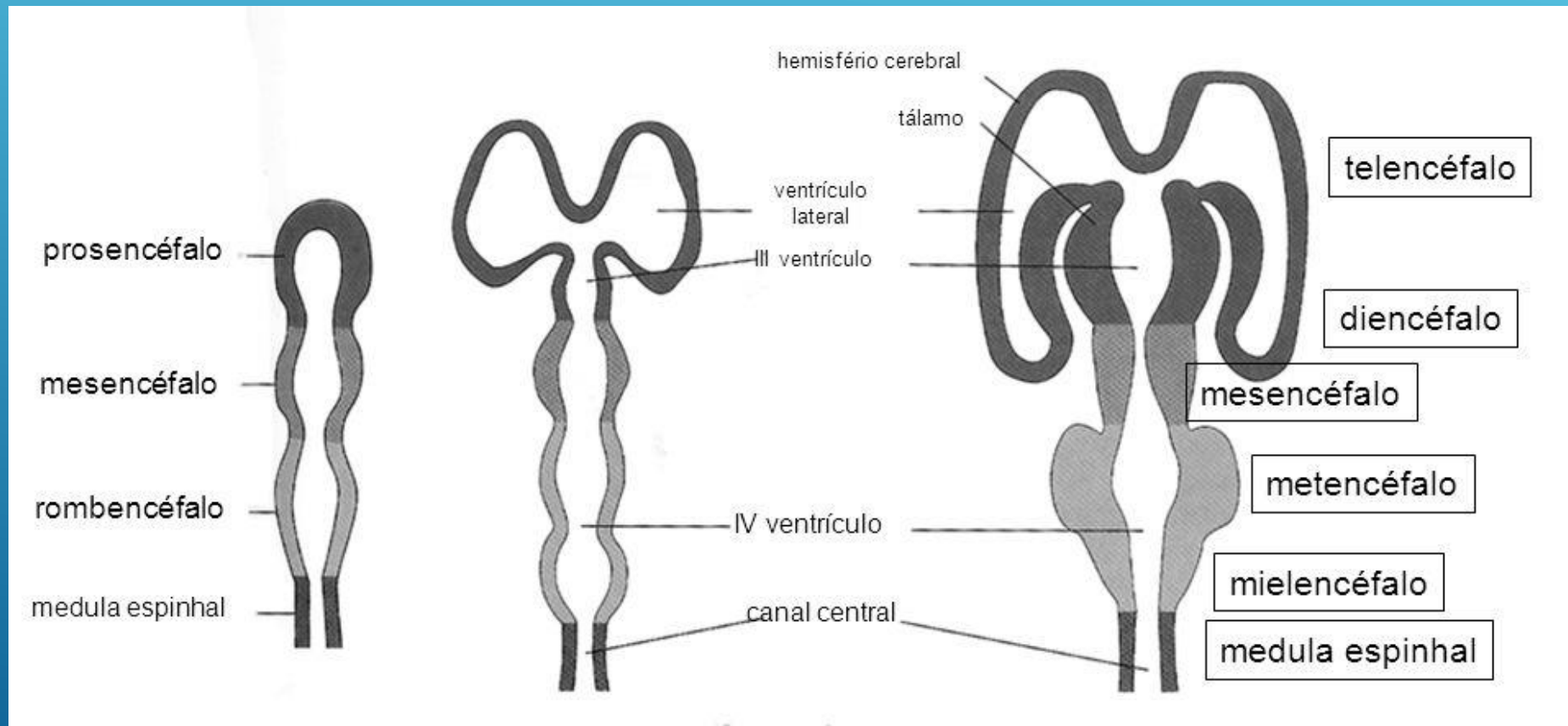
Autores: Silva, M.G.; Matos, S.C.; Lopes, J.P.C.S.; Medeiros, A.F.G.F. Brito, M.B.;  
Brito, A.B.; Silva, K.F



A holoprosencefalia é caracterizada pela não clivagem do prosencéfalo em telencéfalo e diencéfalo, evento que ocorre entre a 4ª e 8ª semanas de vida fetal.



O telencéfalo formara os hemisférios e ventrículos cerebrais, o diencéfalo desenvolvera o 3º ventrículo, tálamo e hipotálamo.





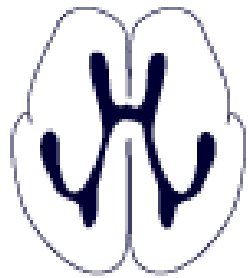
A patologia caracteriza-se por graus variáveis de fusão dos hemisférios e as anormalidades cromossômicas associadas incluem trissomia do 13, 18 e a síndrome de Meckel. Como a face se desenvolve no mesmo tempo que o cérebro, anomalias faciais são vistas comumente em associação a anomalia cerebral.



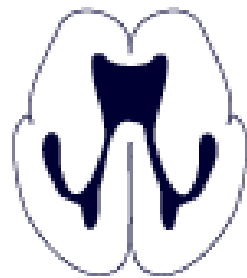
Os estudos descrevem três formas de acometimento da doença: a primeira e mais grave denominada de alobar, caracteriza-se pela ausência completa de diverticulação associada a anomalias faciais graves que incluem ciclopia e fendas faciais, com achados de ventrículo único, tálamo fundidos, não havendo separação dos cornos frontais, occipitais e laterais; na forma semilobar há separação parcial dos hemisférios cerebrais e as anomalias faciais são mais leves como hipotelorismo e lábio leporino.



### Holoprosencephaly: degree of severity



Normal



Lobar



Semilobar



Alobar



A forma lobar é a mais leve de todas, com anomalias faciais ausentes ou leves. Os hemisférios estão separados posteriormente, contudo há falha da clivagem anteriormente.





A ultrassonografia mostra ausência de septo pelúcido, os tálamos normais e os cornos frontais quadrados e fundidos. Nesta forma as alterações fenotípicas não são expressivas e o diagnóstico diferencial deve ser feito com a Displasia Septo Óptica.

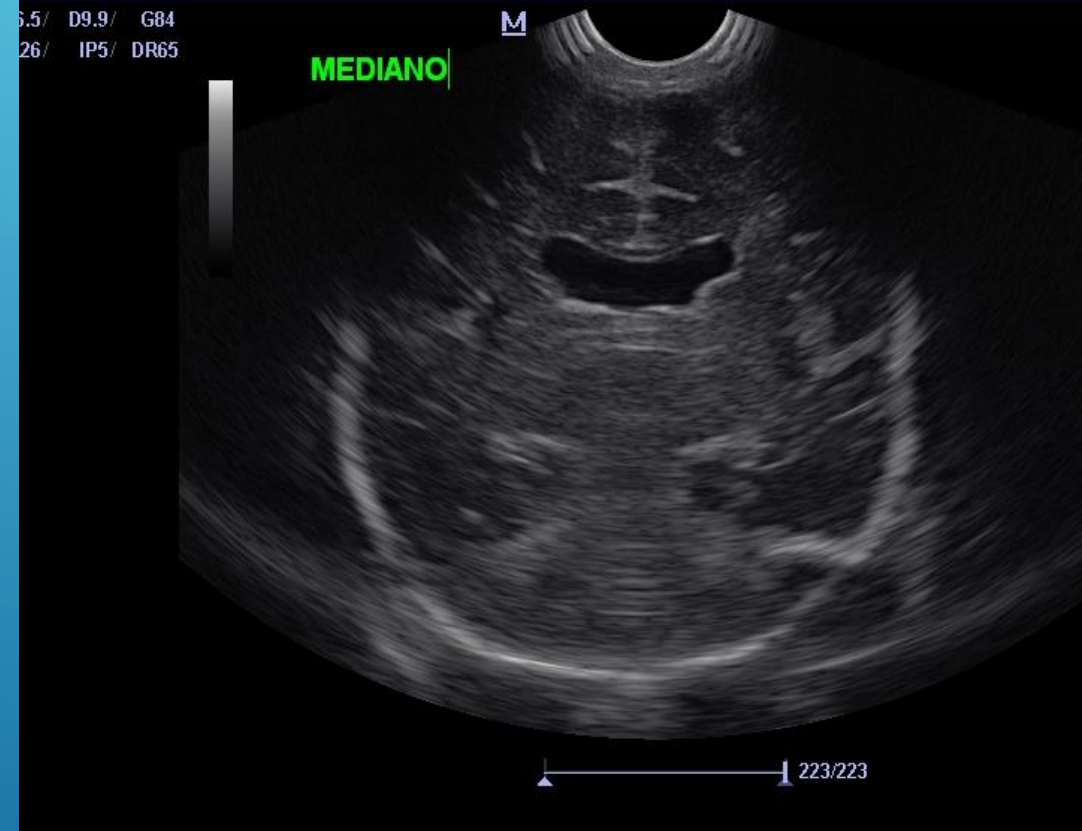
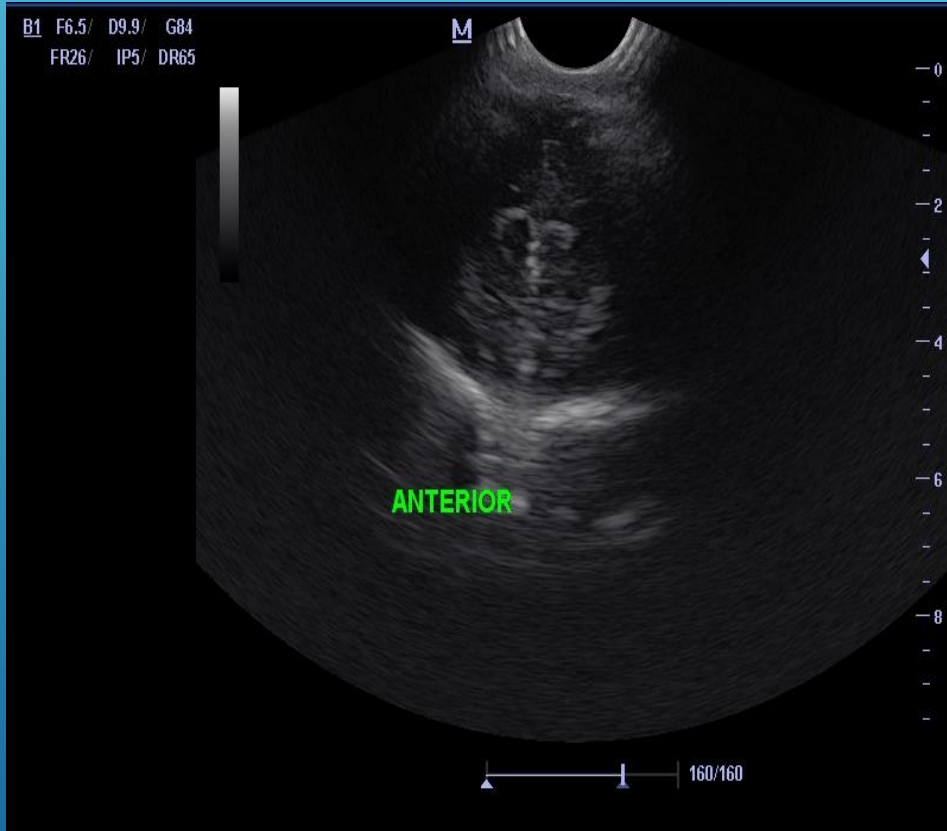
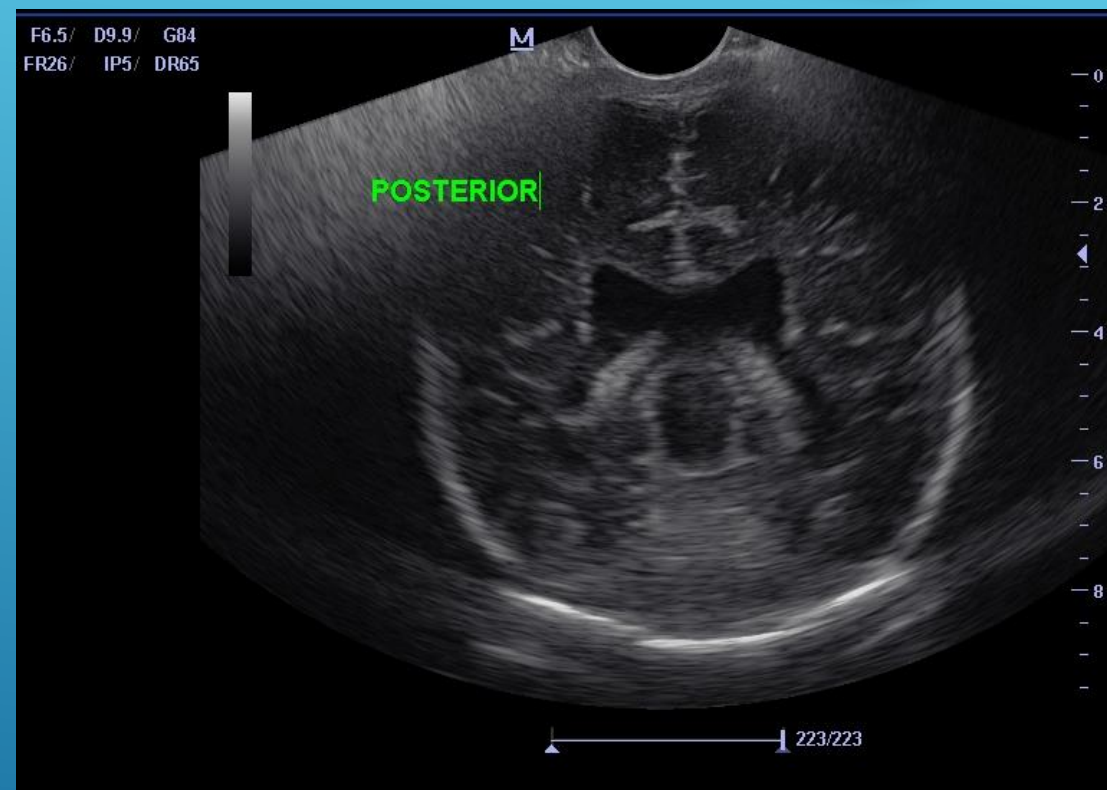
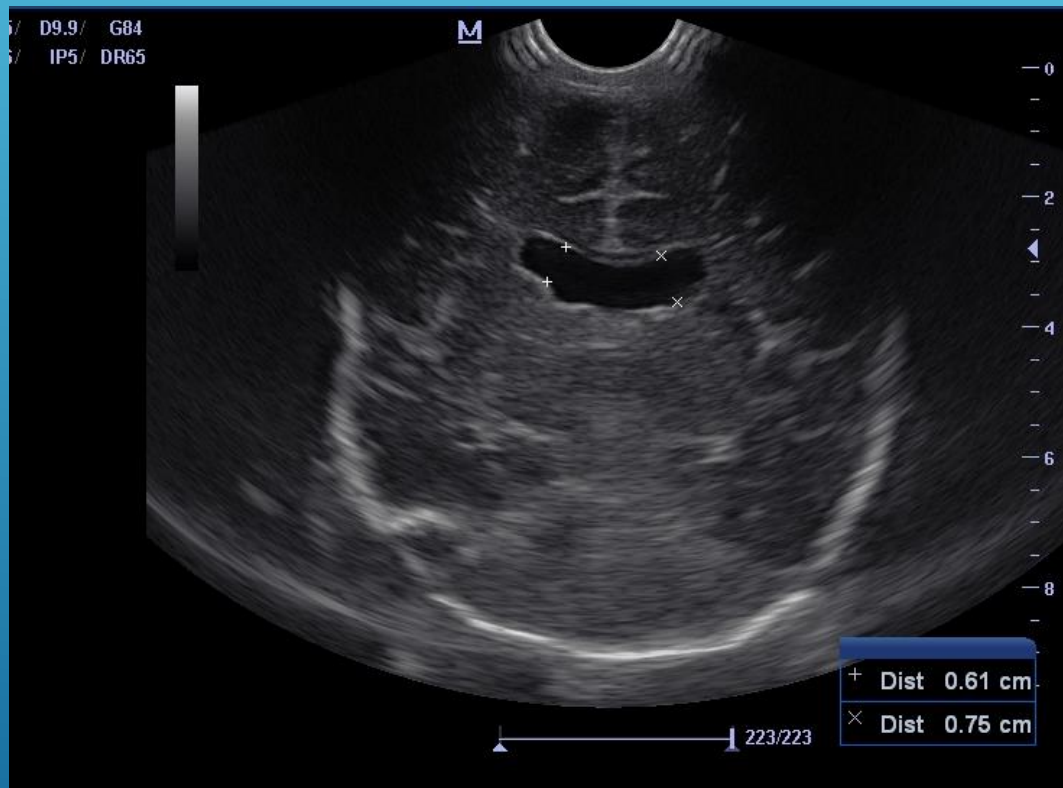
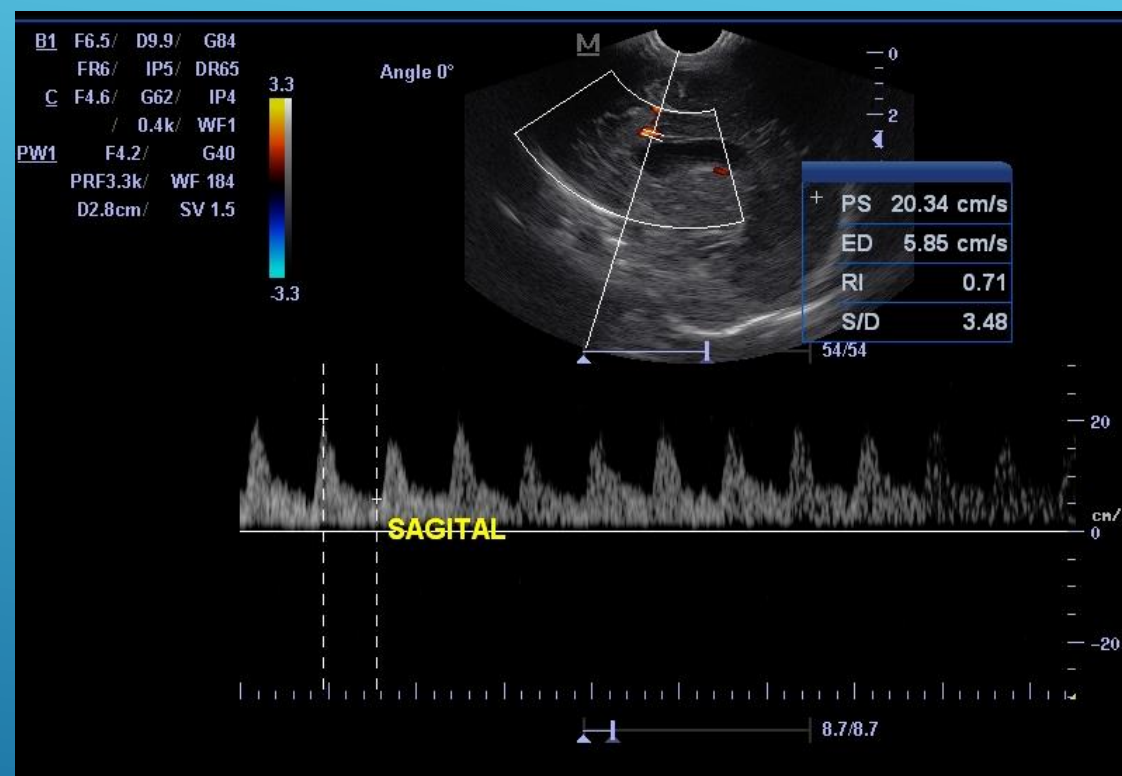
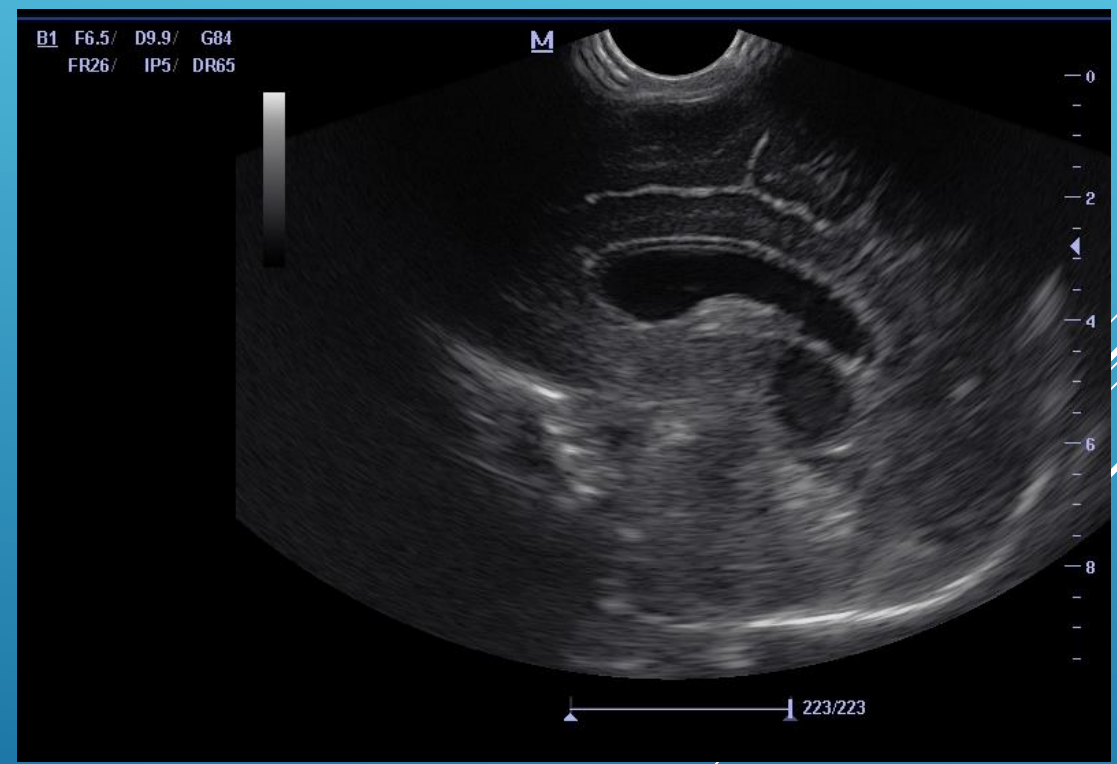
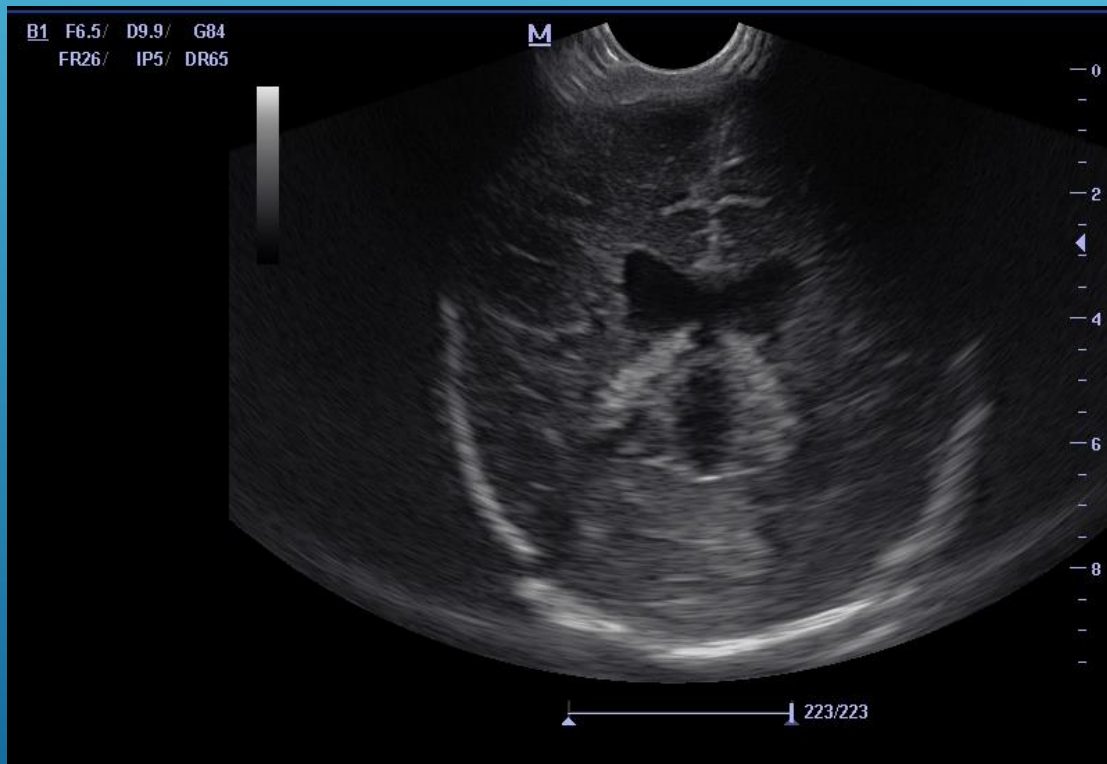


Imagem em cortes coronal onde se observa a esquerda um ventrículo sem divisões (único) pela ausência de septo



Imagens em cortes coronais mostrando a dilatação ventricular





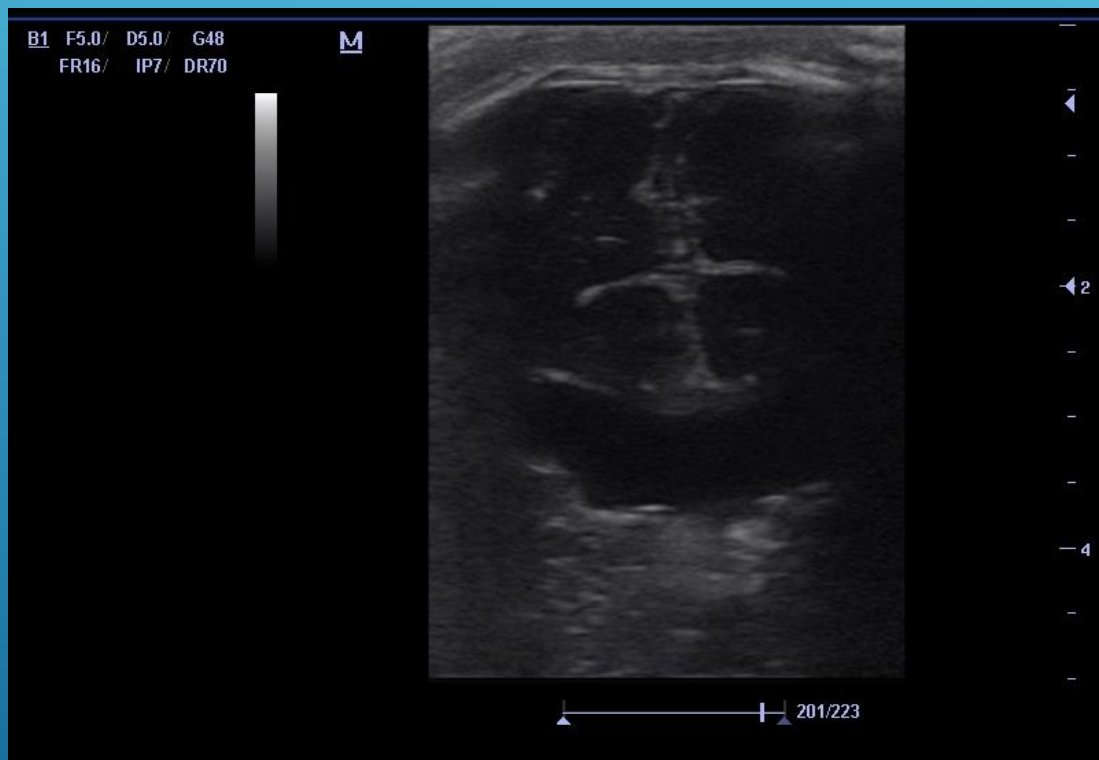


Imagem coronal com transdutor linear detalhando a fusão ventricular

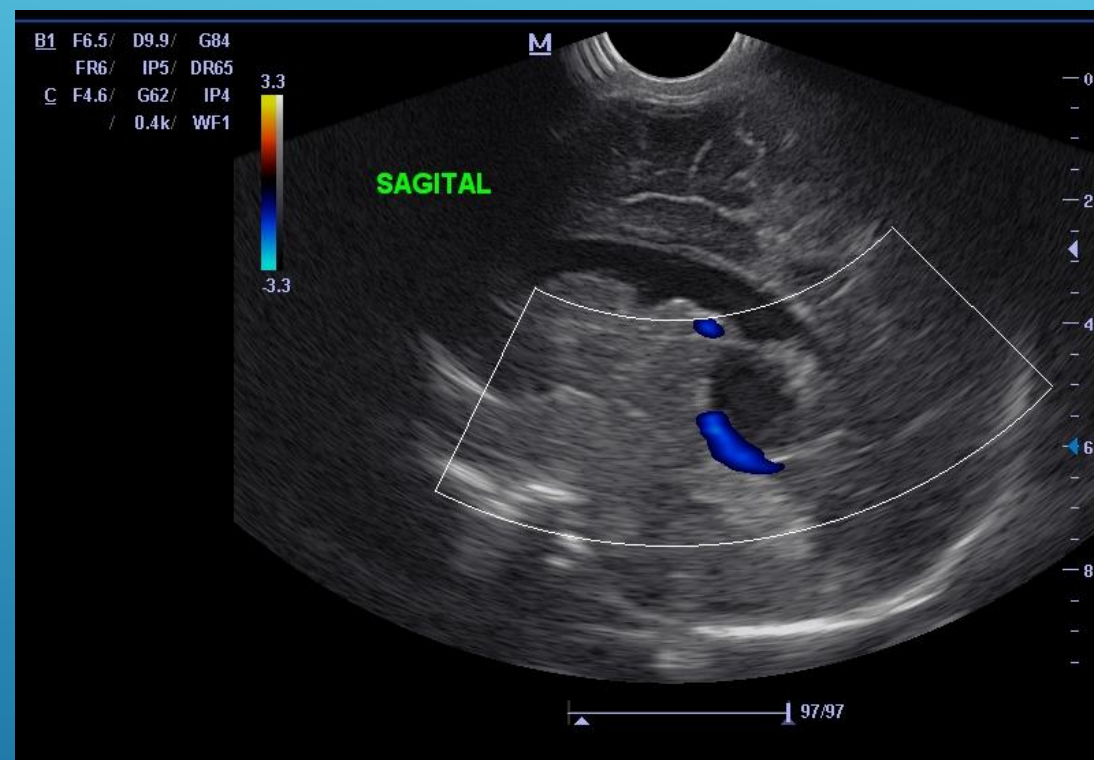
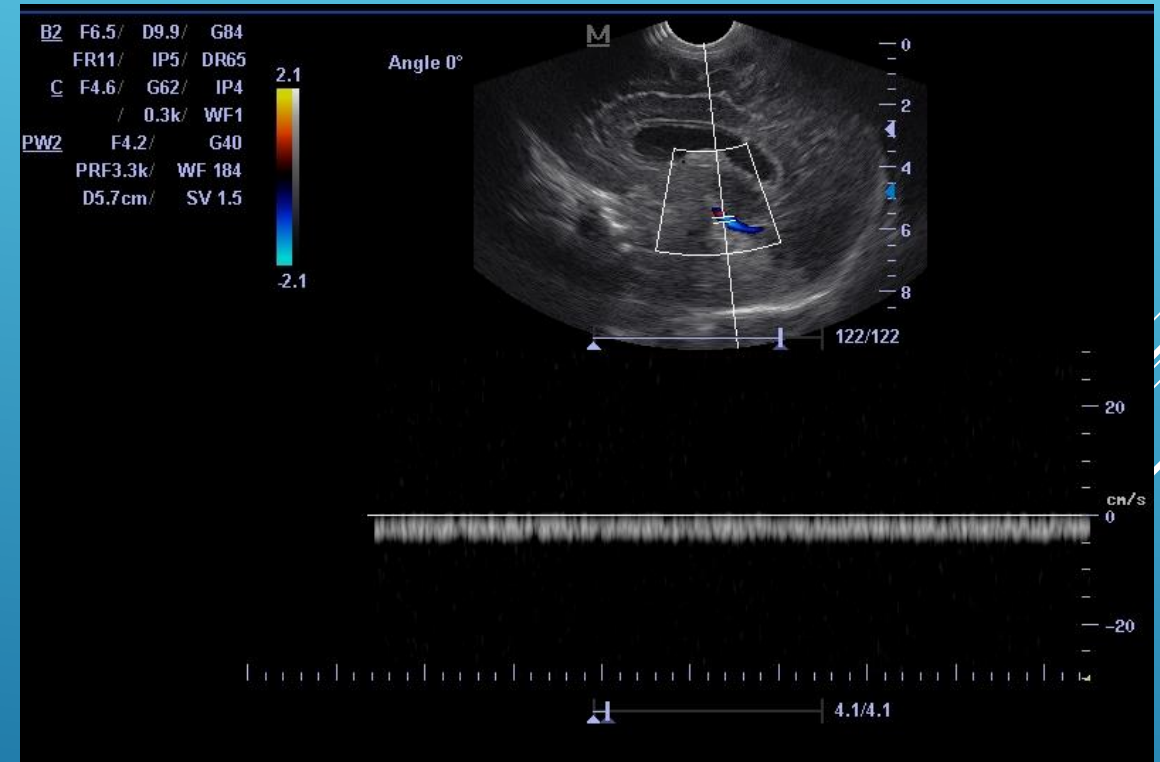
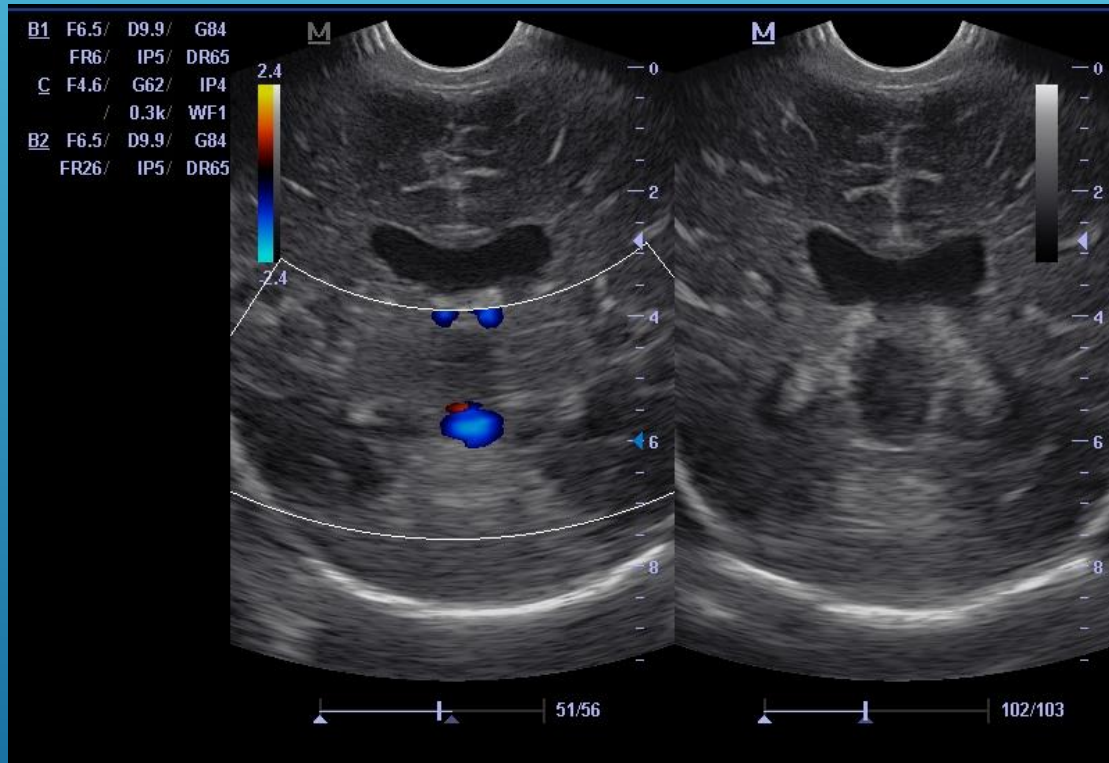


Imagem sagital paramediana mostrando uma imagem cística em topografia da pineal e vaso calibroso posterior



Imagens coronais e axiais mostrando a imagem de vaso calibroso com fluxo venoso que pode corresponder a um "aneurisma" da veia de Galeno



Imagens feitas no plano axial com transdutor convexo em janela temporal (alternativa), mostrando outra visão das imagens anteriores





A despeito de ser um diagnóstico que pode ser feito no período pré-natal. Muitas vezes isso não ocorre pela dificuldade diagnóstica nas formas para a forma lobar, onde a fissura inter hemisférica pode ser observada e a ausência do septo pelúcido não ser identificada.



O estudo ultrassonográfico neonatal deve ser realizado de forma bastante detalhada utilizando-se transdutores convexos, lineares e setoriais na tentativa de diagnosticar alterações mínimas encefálicas que passem pela triagem ecográfica pré-natal. O diagnóstico precoce destas alterações vão nortear a pesquisa de alterações associadas e a conduta neonatal e pediátrica destas crianças.

# Referências bibliográficas:

BARROS, M. L.; et al. Malformações do sistema nervoso central e malformações associadas diagnosticadas pela ultrassonografia obstétrica. Radiol Bras, São Paulo, v. 45, n. 6, Dec. 2012.

CARMELIO, S.; VÁSCONEZ, J.V.; CAMPOS, C.; Holoprosencefalia medial. Presentación de tres casos y correlación neuroimagenológica. Rev Mex Neuroci 2005, 6(2): 186-188.

GABRIEL, M.L.; PIATTO, V.B.; SOUZA, A.S.; Aplicação clínica da ultrassonografia craniana com Doppler em neonatos prematuros de muito baixo peso. Radiol Bras. 2010; 43:213-8.

LOIOLA, B.N.; Holoprosencefalia. Radiol Bras. 2013 Set; 46(Suplemento nº 1):1–195.

MOORE, KL; PERSAUD, TVN. Embriologia clínica. Rio de Janeiro, RJ: Guanabara Koogan; 2004.

OROPEZA, J.B.; et. al. Holoprosencefalia. A propósito de dos casos. Rev Soc Bol Ped 2004; 43(1): 23-5.

SIEGEL, M. J.; Ultrassonografia pediátrica. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2003.

SILVA, A.; CORREA, M.J.U.; BASTOS, A.M.; Sistema ventricular: anatomia e patologia aplicadas ao diagnóstico por imagem. J Bras Neurocirurg 14(2), 60-65, 2003.