

RESUMO EXPANDIDO- I JORNADA CAMED UNIBH

29 A 31 DE OUTUBRO DE 2018- UNIBH, BELO HORIZONTE- MG

SÍNDROME DE FOSSA POSTERIOR: RELATO DE CASO

POSTERIOR FOSSA SYNDROME: CASE REPORT

Hortência Gomes da Silveira. ¹; Maisa Braga Pereira Pinto ¹; Rayssa Garibe Baptista Rodrigues¹; Mauro Augusto Tostes Ferreira².

1. Hortência Gomes da Silveira, graduanda do curso de Medicina – Centro Universitário de Belo Horizonte, UNIBH, 2018. hortenciagsilveira@gmail.com; Maisa Braga Pereira Pinto graduanda do curso de Medicina – Centro Universitário de Belo Horizonte, UNIBH, 2018. maisa.bpp@gmail.com; Rayssa Garibe Baptista Rodrigues graduanda do curso de Medicina – Centro Universitário de Belo Horizonte, UNIBH, 2018. rayssa_gbr@hotmail.com. Acadêmicas de Medicina no Centro Universitário de Belo Horizonte – UNIBH.

2. Mauro Augusto Tostes Ferreira, Doutor Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Cirurgia, defendido em fevereiro de 2010. Professor Adjunto do Departamento de Anatomia e Imagem da UFMG, Médico Neurocirurgião. matferreira2@hotmail.com.

Resumo: *A síndrome da fossa posterior (SPF) é uma complicação severa que ocorre em crianças submetidas em cirurgias de tumores da fossa posterior. A incidência varia de 8 a 31% e a fisiopatologia permanece obscura. Existem teorias que a fisiopatologia da SPF ocorre devido ao vasoespasm cerebral, lesão térmica e lesão do núcleo denteado e/ou de suas eferências durante a cirurgia. Sobre os fatores de risco conhecidos, pode-se citar o tipo de tumor, sua localização na linha mediana e o acometimento do tronco cerebral. O mutismo acinético (MA), outra complicação da SPF é caracterizada pela ataxia, hipotonia e irritabilidade, bem como déficits nos nervos cranianos, alterações neurocomportamentais e retenção ou incontinência urinária, sendo outra complicação importante da SFP. Utilizou-se de dados coletados no prontuário e revisão bibliográfica nas plataformas do PubMed, Scielo e Medline. O objetivo do trabalho foi demonstrar as repercussões da SPF assim como os sinais e sintomas a fim do reconhecimento precoce desta síndrome. Visto que a SFP causa lesões incapacitantes é de extrema importância o reconhecimento precoce dos sinais e sintomas tanto da SFP quanto do mutismo acinético a fim de prevenir e remediar as lesões.*

Palavras chave: *Síndrome da fossa posterior, mutismo acinético, meduloblastoma, mutismo cerebelar.*

1. INTRODUÇÃO

A síndrome de fossa posterior (SFP) refere-se a complexo quadro clínico pós-operatório de tumores da fossa posterior em crianças, mais comumente em meduloblastomas. O mutismo acinético (MA) pode ser outra complicação dessas cirurgias, como também ser parte da SFP (PATAY et al., 2015).

Relatamos o caso do menor V. M. S. S., 8 anos, masculino, com grande meduloblastoma a ocupar o quarto ventrículo e causar grave efeito compressivo na fossa posterior. No pós-operatório imediato, adveio quadro dramático de afasia, hemiparesia à esquerda, hiperalgesia, agitação psicomotora, sonolência, choro compulsivo e síndrome pseudobulbar, sem alterações em exames radiológicos. Houve recuperação completa. Haja vista a evolução benigna mormente apresentação variada, relatamos um caso e revisamos a literatura referentes ao tema.

O objetivo do trabalho foi de ilustrar, por meio de quadro clínico um relato de caso de SFP, bem como revisar a literatura pertinente. As informações podem ser úteis para toda a equipe médica. O que descrevemos era desconhecido dos médicos intensivistas e pediatras.

2. METODOLOGIA

Foram utilizados dados oriundos de revisão de prontuário, de relato da mãe, e revisão bibliográfica (bases de dados Pubmed, Medline e Scielo) são apresentados. É importante enfatizar que houve autorização expressa da mãe para divulgação de dados para feitura deste trabalho.

3. RESULTADOS E DISCUSSÃO

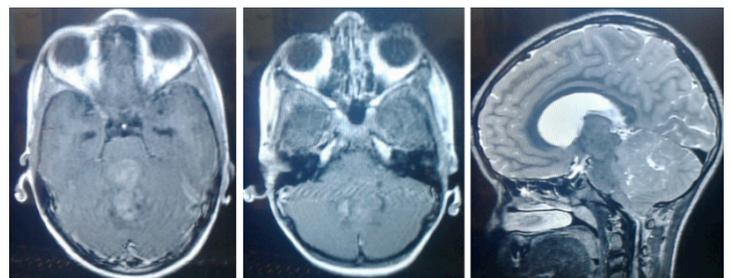
Conforme literatura pesquisada, a SFP refere-se a sinais e sintomas observados, no mais das vezes, em operações de fossa posterior de crianças, particularmente de meduloblastomas, por ser o tumor

mais prevalente em crianças. A SFP pode ser leve a incapacitante. Ocorre em 8-32% das crianças após ressecção de tumores da fossa posterior (WIBROE et al., 2017).

Ocorre ainda em outras condições tais como trauma, acidentes vasculares encefálicos e infecções. Ainda que dramática e pleomórfica, tal síndrome resolve-se com o tempo, mas alguns autores descrevem quadros sequelares permanentes, como ataxia de marcha. Há ainda algum grau de sobreposição com o já bem conhecido mutismo acinético, que aparenta ocorrer quando há secção ampla do verme cerebelar.

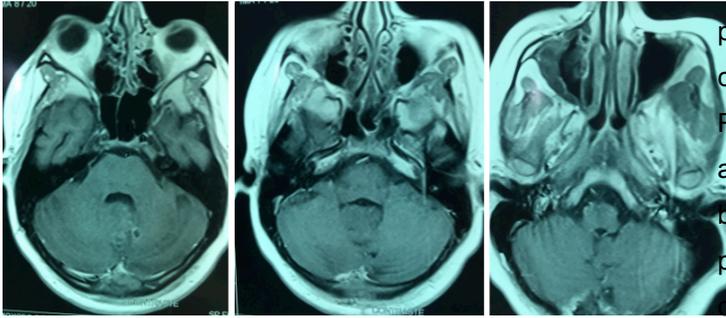
O paciente V.M.S.S. desenvolveu manifestações compatíveis com o que está descrito na literatura, como afasia, hemiparesia à esquerda, agitação psicomotora, choro compulsivo e síndrome pseudobulbar que iniciaram-se três dias após a ressecção cirúrgica total de um grande meduloblastoma. À ressonância magnética, nada de anormal se evidenciou. Houve melhora lenta e gradual do quadro, com resolução integral do quadro em um mês (figura 1).

Figura 1 . A imagem corresponde a uma ressonância magnética realizada pelo paciente



Nota: em corte axial em T1, nas duas primeiras imagens, com contraste evidenciando dilatação do ventrículo lateral (em corte sagital). Notam-se também a presença de lesão expansiva acometendo o IV ventrículo e a porção posterior do mesencéfalo, causando uma hidrocefalia obstrutiva. A lesão exerce efeito compressivo sobre o tronco encefálico e obstrução do forame interventricular.

Figura 2. Ressonância magnética evidenciando a ressecção cirúrgica completa do meduloblastoma



Na SFP os sinais e sintomas ocorrem cerca de 24 a 107 horas após a cirurgia, e por apresentar-se de maneira pleomórfica e eventualmente drástica com hemiparesia, síndrome pseudobulbar, disfagia, paralisia de nervos cranianos, grave labilidade emocional, ou ainda alteração do nível de consciência, sendo importante diagnosticar e tratar precocemente, pode cursar ainda com hipotonia, ataxia e irritabilidade (WIBROE et al., 2017). Assim, pode-se identificar o quadro de SFP tomando as medidas adequadas para conforto do paciente, seus familiares e da equipe médica.

A fisiopatologia da SFP permanece obscura, apesar de já existirem estudos que levantam hipóteses de lesões em fibras eferentes no núcleo denteado (WIBROE et al., 2017). O fator de risco conhecido na literatura são os tumores na linha mediana da fossa posterior, como tumores de verme cerebelar e principalmente aqueles em relação ao IV ventrículo.

Existem estudos, ainda em andamento, que estão analisando possíveis etiopatogênias, como: 1) Distúrbios perfusionais cerebelares: Durante a abordagem cirúrgica para a cerebelo, pode ocorrer a coagulação dos vasos perfurantes e obstrução embólico arterial causando a hipoperfusão cerebelar e isquemia transitória; 2) Edema: Inchaço pós-operatório e edema; 3) Interrupção transitória na liberação de neurotransmissores devido a alterações nos níveis de neurotransmissores e ruptura das estruturas

conjuntivos em níveis sinápticos ou transsináptica; 4) Lesão axonal: A intervenção cirúrgica direcionada para as vias ascendentes e tensão pode ser considerado importante fator para a causa da SFP. A RM e exames tensores de difusão têm mostrado que as interrupções funcionais de feixes de substância branca que envolvem os axônios eferentes nas pedúnculos cerebelares superiores são um componente importante de fisiopatológico (GORA et al., 2017).

A princípio um quadro bastante dramático evoluiu para a ausência de sintomas, estando o menor inteiramente assintomático, já tendo finalizado a terapia complementar.

4. CONCLUSÃO

Visto que a SFP pode ocasionar alterações drásticas e eventualmente incapacitantes, e que sua fisiopatologia sugestiva de lesão do núcleo denteado e/ou suas eferências, torna-se imperativo reconhecer esta condição e excluir outras complicações operatórias. Isto posto, o tratamento é de suporte. Haja vista a ausência de alterações macroscópicas nos estudos radiológicos de controle, inferimos que a SFP seja um problema funcional por manipulação cirúrgica. Além disso é de suma importância novas pesquisas a fim de elucidar a SFP, pois ela é de extrema dramaticidade para os familiares e para o paciente.

REFERÊNCIAS

AVULA, S. et al. Posterior fossa syndrome following brain tumour resection: review of pathophysiology and a new hypothesis on its pathogenesis. **Child's Nervous System**, v. 31, n. 10, p. 1859-1867, 2015.

CHARALAMBIDES, C.; DINOPOULOS, A.; SGOUROS, S. Neuropsychological sequelae and

quality of life following treatment of posterior fossa ependymomas in children. **Child's Nervous System**, v. 25, n. 10, p. 1313-1320, 2009.

GADGIL, N. et al. Posterior fossa syndrome in children following tumor resection: Knowledge update. **Surgical neurology international**, v. 7, n. Suppl 6, p. S179, 2016.

GORA, N. K.; GUPTA, A.; SINHA, V. D. Cerebellar mutism syndrome following midline posterior fossa tumor resection in children: An institutional experience. **Journal of pediatric neurosciences**, v. 12, n. 4, p. 313, 2017.

PATAY, Z. Postoperative posterior fossa syndrome: unraveling the etiology and underlying pathophysiology by using magnetic resonance imaging. **Child's Nervous System**, v. 31, n. 10, p. 1853-1858, 2015.

SRINIVASAN, V. M. et al. Modern management of medulloblastoma: Molecular classification, outcomes, and the role of surgery. **Surgical neurology international**, v. 7, n. Suppl 44, p. S1135, 2016.

WAHAB, S. S. et al. Posterior fossa syndrome—a narrative review. **Quantitative imaging in medicine and surgery**, v. 6, n. 5, p. 582, 2016.

WIBROE, M. et al. Cerebellar mutism syndrome in children with brain tumours of the posterior fossa. **BMC cancer**, v. 17, n. 1, p. 439, 2017.