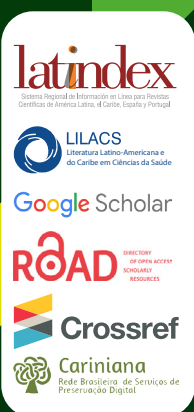


ISSN online 2764-9350  
ISSN impresso 2764-9342

# BioSCIENCE

v. 82 s. 1 / suplemento / junho 2024

Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE - suplemento 1)  
Casos atípicos em doenças da base do crânio, teleneurologia e neurociências



Orgão oficial da Associação Médica do Paraná

Fundada em 1937, pelo Prof. Milton Macedo Munhoz

BioSCIENCE é a continuação do título Revista Médica do Paraná, fundada em 1933. É publicada em fluxo contínuo e é de responsabilidade da Associação Médica do Paraná

## CONSELHO EDITORIAL

### Editor-Chefe

Oswaldo Malafaia

Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, PR, Brasil.

### Editores-Associados

José Fernando Macedo, Universidade Corporativa da AMP, Curitiba, PR, Brasil

Nerlan Tadeu Gonçalves de Carvalho, Associação Médica do Paraná, AMP, Curitiba, PR, Brasil

Nelson Adami Andreollo, Universidade Estadual de Campinas, UNICAMP, Campinas, SP, Brasil

### Conselho Editorial

Álvaro Antônio Bandeira Ferraz, Universidade Federal de Pernambuco, UFPE, Recife, PE, Brasil

Antonio Carlos Ligocki Campos, Universidade Federal do Paraná, UFPR, Curitiba, PR, Brasil

Carmen Australia Paredes Marcondes Ribas, Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, FEMPAR, Curitiba, PR, Brasil

Cleber Dario Pinto Kruehl, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, UFRGS, Porto Alegre, RS, Brasil

Delta Madureira Filho, Universidade Federal do Rio de Janeiro, UFRJ, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Edna Frasson de Souza Montero, Universidade de São Paulo, USP, São Paulo, SP, Brasil

Elinton Adami Chaim, Universidade Estadual de Campinas, UNICAMP, Campinas, SP, Brasil

Fernando Issamu Tabushi, Universidade Federal do Paraná, UFPR, Curitiba, PR, Brasil

Ivan Ceconello, Universidade de São Paulo, USP, São Paulo, SP, Brasil

Jose Eduardo Ferreira Manso, Universidade Federal do Rio de Janeiro, UFRJ, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Jurandir Marcondes Ribas Filho, Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, FEMPAR, Curitiba, PR, Brasil

Marco Aurélio Santo, Universidade de São Paulo, USP, São Paulo, SP, Brasil

Maria Aparecida Coelho de Arruda Henry, Universidade Estadual Paulista, UNESP, Botucatu, SP, Brasil

Orlando Jorge Martins Torres, Universidade Federal do Maranhão, UFMA, São Luiz, MA, Brasil

Ramiro Colleoni Neto, Universidade Federal de São Paulo, SP, Brasil

Richard Ricachenevsky Gurski, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, UFRGS, Porto Alegre, RS, Brasil

Ronaldo Mafia Cuenca, Universidade de Brasília, DF, Brasil

Rubens Antonio Aissar Sallum, Universidade de São Paulo, USP, São Paulo, SP, Brasil

### Conselho Editorial Internacional

Ana Maria Waaga-Gasser, Brigham and Women's Hospital, Harvard Medical School, Boston, USA

Attila Csendes, Universidad de Chile, Santiago, Chile

Italo Braghetto, Universidad de Chile, Santiago, Chile

Mariano Palermo, Universidad de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina

Martin Gasser, University of Würzburg, Würzburg, Germany

### ENDEREÇO

Associação Médica do Paraná

Rua Cândido Xavier, 575 - Água verde 80240-280 Curitiba/PR - Brasil

Fone: (41) 3024-1415

E-mail: bioscience@bioscience.org.br



## Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE - suplemento 1)

Casos atípicos em doenças da base do  
crânio, teleneurologia e neurociências

### Editores Convidados



Bruno Luiz Ariede



Gustavo Rassier Isolan



Rafaela Fernandes Gonçalves



Marllon dos Santos de Oliveira

## SUMÁRIO

### Editorial

#### Centro avançado de neurologia e neurocirurgia (CEANNE)

##### Tópicos em neurologia e neurocirurgia

#### Casos atípicos em doenças da base crânio, teleneurologia e metanálises

Gustavo Rassier Isolan, Rafaela Fernandes Gonçalves, Osvaldo Malafaia .....001

### Artigo Original / Original Article

#### CEANNE - Igualando a qualidade de atendimento neurocirúrgico oncológico entre pacientes atendidos nos sistemas de saúde público e privado em hospitais brasileiros

*CEANNE - Equalizing the quality of oncological neurosurgical care between patients treated in the public and private health systems in Brazilian hospitals*

Gustavo Rassier Isolan.....002

#### Broca's area concept doesn't exist in low grade gliomas – a case series

*O conceito de área de Broca não existe em gliomas de baixo grau – uma série de casos*

Gustavo Rassier Isolan, Ricardo Silva Santos, Rafael Badalotti, Leticia Elizabeth Augustin Czechko Rutz, Vinícius Ferreira Caron, Rafaela Fernandes Gonçalves, Amanda Carvalho Garcia, Eduardo Antonio A. Dos Santos .....003

### Artigo de Revisão / Review Article

#### Acesso pré-temporal para meningioma esfenoetroclival

*Pretemporal approach for sphenopetroclival meningioma*

Heloisa Paiva Balestri, Rafaela Fernandes Gonçalves, Gustavo Tomasi, Bruno Saciloto, Lucas Magno de Lacerda Martins, Junio Pereira Pardins, Guilherme Nobre Nogueira, Eurico Cleto Ribeiro de Campos, Leticia Elizabeth Augustin Czechko Rutz, Ilton Santos Silva, Carlos Eduardo de Paulo Cardoso, Flamarion dos Santos Batista, Gustavo Rassier Isolan .....004

#### Colesteatoma do ápex petroso: um achado atípico

*Cholesteatoma of the petrosal apex: an atypical finding*

Adrielle Holler Pykocz, Joel Lavinsky, Roberto Dihl Angeli, Rafael Roesler, Francisco Luiz Souza Braga, Ricardo Silva dos Santos, Paola Maria Brolin Santis Isolan, Guilherme Nobre Nogueira, Rafaela Fernandes Gonçalves, Leticia Elizabeth Augustin Czechko Rutz, Vinícius Ferreira Caron, Flamarion dos Santos Batista, Ivan Jose Paredes Bartolomei, Pedro Henrique de Almeida, Rafael Fernandes Romani, Gustavo Rassier Isolan .....005

#### O que se sabe sobre a síndrome da deiscência do canal semicircular superior

*What is known about superior semicircular canal dehiscence syndrome*

Alicia Batista de Almeida Barbosa, Gustavo Tomasi, José Polansky, Joel Lavinsky, Rafaela Fernandes Gonçalves, Guilherme Nobre Nogueira, Ronise Martins Santiago Sato, Amanda Carvalho Garcia, Paulo Eduardo Jaworski, Vinicius Milani Budel, Gustavo Rassier Isolan, .....006

#### Condrossarcoma da base do crânio descoberto incidentalmente através de Síndrome de Maffucci

*Chondrossarcoma of the skull base incidentally discovered through Maffucci Syndrome*

Camila Caetano Solek, Rafaela Fernandes Gonçalves, Jurandir Marcondes Ribas Filho, Osvaldo Malafaia, Paola Maria Brolin Santis Isolan, Guilherme Nobre Nogueira, Ricardo Silva dos Santos, Amanda Carvalho Garcia, Paulo Eduardo Jaworski, Vinicius Milani Budel, Vinícius Ferreira Caron, Gustavo Rassier Isolan...007

#### Síndrome de Maffucci e condrossarcoma

*Maffucci Syndrome and chondrossarcoma*

Camila Caetano Solek, Rafaela Fernandes Gonçalves, Jurandir Marcondes Ribas Filho, Osvaldo Malafaia, Paola Maria Brolin Santis Isolan, Guilherme Nobre Nogueira, Ricardo Silva dos Santos, Vinicius Ferreira Caron, João Mario Clementin de Andrade, Patricia Martin, Anber Ancel Tanaka, Irlena Monica Wisniewska de Moura, Gustavo Rassier Isolan.....008

#### Reflexo da respiração na síndrome Chiari: uma revisão

*Breathing reflex on Chiari malformation - a review*

Karin Fernanda de Arruda, Alvaro Ernani Georg, Jessica Lourenço Cardoso, Guilherme Nobre Nogueira, Rafaela Fernandes Gonçalves, Guilherme Gubert Muller, João Mario Clementin de Andrade, Patricia Martin, Anber Ancel Tanaka, Gustavo Rassier Isolan.....009

#### Alteração tomográfica em hospital primário não é sinônimo de encaminhamento

*A CT scan alteration in a primary hospital is not synonymous with a referral*

Guilherme Nobre Nogueira, Marisa Bezerra de Araújo, Rafaela Fernandes Gonçalves, Eduardo Antonio A. Dos Santos, Patricia Carla Zanelatto Gonçalves, Fernanda Marcondes Ribas, Leticia Elizabeth Augustin Czechko Rutz, Vinicius Ferreira Caron, Allan Fernando Giovanini, Gustavo Rassier Isolan, .....010

#### Custo-efetividade da telemedicina e a regulação de teleneurologia no Brasil

*Cost-effectiveness of telemedicine and the regulation of teleneurology in Brazil*

Guilherme Nobre Nogueira, Hugo Lorrain Souza Costa, Rafaela Fernandes Gonçalves, Eduardo Antonio A. Dos Santos, Patricia Carla Zanelatto Gonçalves, César Monte Serrat Tilton, Fernando Issamu Tabushi, Leticia Elizabeth Augustin Czechko Rutz, Vinicius Ferreira Caron, Gustavo Rassier Isolan, .....011

#### Uso da telemedicina em traumatismos craniano: up to date 0

*Use of telemedicine in head trauma: up to date 0*

Guilherme Nobre Nogueira, Alexandre Pedrosa Oliveira Moreira, Nicole Custódio Porto Silva, Mariana Alcântara Tavares, Leonardo Elias Araujo dos Santos, Rafaela Fernandes Gonçalves, Eduardo Antonio A. Dos Santos, Patricia Carla Zanelatto Gonçalves, César Monte Serrat Tilton, Gustavo Rassier Isolan .....012



## Telemedicina aplicada à neurologia, um enfoque sindrômico

*Telemedicine applied to neurology, a syndromic approach*

Camila Caetano Solek, Bruna Malacarne, Maria Luiza Remonti Lodi, Guilherme Nobre Nogueira, Rafaela Fernandes Gonçalves, Eduardo Antonio A. dos Santos, Patricia Carla Zanelatto Gonçalves, Rafael Fernandes Romani, César Monte Serrat Tilton, Fernando Issamu Tabushi, Gustavo Rassier Isolan,.....013

## Síndrome de burnout em professores do ensino superior: uma revisão integrativa

*Burnout syndrome in higher education teachers: an integrative review*

Rafaela Fernandes Gonçalves, Robson Luis Oliveira de Amorim, Patricia Carla Zanelatto Gonçalves, Vinicius Ferreira Caron, Guilherme Gubert Muller, César Monte Serrat Tilton, Allan Fernando Giovanini, Fernando Issamu Tabushi, Alexandre Karam Joaquim Mousfi, Ronise Martins Santiago Sato, Gustavo Rassier Isolan,.....014

## Eficiência da telemedicina no encaminhamento de atenção primária para secundária e terciária em neurologia no Brasil

*Efficiency of telemedicine in referral from primary to secondary and tertiary care in neurology in Brazil*

Ronaldo Legati Junior, Livia Dala Déa Ferreira Pocay, Tailla Cristina de Oliveira, Maria Fernanda Muller Vaz, Guilherme Nobre Nogueira, Rafaela Fernandes Gonçalves, Eduardo Antonio A. Dos Santos, Patricia Carla Zanelatto Gonçalves, Leticia Elizabeth Augustin Czezczko Rutz, Gustavo Rassier Isolan .....015

## Relato de Caso / Case Report

### O risco de radiocirurgia como tratamento primário para tumores supostamente benignos da base do crânio

*The risk of radiosurgery as primary treatment for supposedly benign tumors of the skull base*

Joel Lavinsky, Guilherme Nobre Nogueira, Rafaela Fernandes Gonçalves, Artur Koerig Schuster, Rafael Roesler, João Mario Clementin de Andrade, Patricia Martin, Anber Ancel Tanaka, Irlena Monica Wisniewskade Moura, Maria Regina Pinheiro de Andrade Tizzot, Gustavo Rassier Isolan .....016

### Aspergilose em base de crânio – uma rara doença

*Skull base aspergillosis – a rare disease*

Karin Fernanda de Arruda, Bernard Beraldin, Mario Husek Carrion, Guilherme Nobre Nogueira, Rafaela Fernandes Gonçalves, Anber Ancel Tanaka, Irlena Monica Wisniewska de Moura, Maria Regina Pinheiro de Andrade Tizzot, Alexandre Karam Joaquim Mousfi, Carlos Eduardo de Paulo Cardoso, Ivan Jose Paredes Bartolomei, Pedro Henrique de Almeida, Gustavo Rassier Isolan.....017

### Ausência transitória de reflexo da respiração após cirurgia para malformação de Chiari

*Transient absence of breathing reflex after surgery for Chiari malformation*

Karin Fernanda de Arruda, Alvaro Ernani Georg, Jessica Lourenço Cardoso, Guilherme Nobre Nogueira, Rafaela Fernandes Gonçalves, Irlena Monica Wisniewska de Moura, Maria Regina Pinheiro De Andrade Tizzot, Alexandre Karam Joaquim Mousfi, Carlos Eduardo de Paulo Cardoso, Ivan Jose Paredes Bartolomei, Gustavo Rassier Isolan.....018

### Cordoma da população pediátrica - um relato de caso

*Chordoma in the pediatric population - a case report*

Otávio Piltcher, Ricardo Santos, Allan Fernando Giovanini, Guilherme Nobre Nogueira, Rafaela Fernandes Gonçalves, Paola Maria Brolin Santis Isolan, Joel Lavinsky, Rafael Roesler, Osvaldo Malafaia, Maria Regina Pinheiro de Andrade Tizzot, Alexandre Karam Joaquim Mousfi, Gustavo Rassier Isolan,.....019

### Colesteatoma de Apex Petroso ressecado por via retrolabiríntica – nota técnica de uma rara apresentação

*Cholesteatoma of the Petrous Apex resected by the retrolabyrinthical approach – technical note of a rare presentation*

Adrielle Holler Pykocz, Joel Lavinsky, Roberto Dihl Angeli, Rafael Roesler, Francisco Luiz Souza Braga, Ricardo Santos, Guilherme Nobre Nogueira, Rafaela Fernandes Gonçalves, Maria Regina Pinheiro de Andrade Tizzot, Alexandre Karam Joaquim Mousfi, Carlos Eduardo de Paulo Cardoso, Gustavo Rassier Isolan .....020

### Adenoma gigante retroquiasmático não funcionante em paciente idoso – “menos é mais”

*Non-functioning giant retrochiasmatic adenoma in an elderly patient – “less is more”*

Pedro Henrique Salvego Rodrigues, Rafaela Fernandes Gonçalves, Gustavo Tomasi, Bruno Saciloto, Lucas Magno de Lacerda Martins, Otávio Piltcher, Guilherme Nobre Nogueira, Alexandre Karam Joaquim Mousfi, Carlos Eduardo de Paulo Cardoso, Flamarion dos Santos Batista, Ivan Jose Paredes Bartolomei, Gustavo Rassier Isolan,.....021

### Anomalia vascular da artéria cerebelar anterior inferior em Schwannoma vestibular

*Vascular anomaly of the inferior anterior cerebellar artery in vestibular Schwannoma*

Tauana Caroline Marconato, Rafaela Fernandes Gonçalves, Gustavo Tomasi, Bruno Saciloto, Lucas Magno de Lacerda Martins, Junio Pereira Pardins, Guilherme Nobre Nogueira, Joel Lavinsky, Paola Maria Brolin Santis Isolan, Ricardo Silva dos Santos, Francisco Luiz Souza Braga, Gustavo Rassier Isolan,..... 022

### Craniofaringioma na população pediátrica – ressecção total com abordagem pré-temporal

*Craniofaryngioma in the pediatric population – total resection with a pretemporal approach*

Allan Fernando Giovanini, Jurandir Marcondes Ribas-Filho, Guilherme Nobre Nogueira, Rafaela Fernandes Gonçalves, Paola Maria Brolin Santis Isolan, Rafael Roesler, Carlos Eduardo de Paulo Cardoso, Flamarion dos Santos Batista, Ivan Jose Paredes Bartolomei, Pedro Henrique de Almeida, Rafael Fernandes Romani, Gustavo Rassier Isolan ..... 023

### Granuloma de colesterol do Apéx Petroso - uma rara doença

*Cholesterol granuloma of the Petrous Apex - a rare disease*

Ana Flávia de Melo Kaminski, Gustavo Tomasi, Bruno Saciloto, Lucas Magno Lacerda Martins, Junio Pereira Pardins, Guilherme Nobre Nogueira, Joel Lavinsky, Ricardo da Silva Santos, Rafaela Fernandes Gonçalves, Gustavo Rassier Isolan ..... 024

### Cisto ósseo aneurismático da fossa média do osso temporal

*Aneurysmatic bone cyst of the middle fossa of the temporal bone*

Evelise Silveira, Leandro Infantini Dini, Ricardo Santos, Joel Lavinsky, Guilherme Nobre Nogueira, Rafaela Fernandes Gonçalves, Flamarion dos Santos Batista, Ivan Jose Paredes Bartolomei, Pedro Henrique de Almeida, Rafael Fernandes Romani, César Monte Serrat Tilton, Gustavo Rassier Isolan ..... 025

## **Cisto ósseo aneurismático de segunda vértebra cervical**

### *Aneurysmatic bone cyst of the second cervical vertebra*

Francisco Luiz Souza Braga, Guilherme Nobre Nogueira, Rafaela Fernandes Gonçalves, Flamarion dos Santos Batista, Pedro Henrique de Almeida, Rafael Fernandes Romani, César Monte Serrat Titton, Leticia Elizabeth Augustin Czezko Rutz, Vinícius Ferreira Caron, Gustavo Rassier Isolan ..... 026

## **Astrocitoma intramedular na transição bulbo cervical em criança**

### *Intramedullary astrocytoma at the cervical bulb transition in children*

Claudia Solobodziam, Paola Brolin Santis Isolan, Rafael Roesler, Leticia Elizabeth Augustin Czezko Rutz, Vinícius Ferreira Caron, Guilherme Gubert Muller, Rafaela Fernandes Gonçalves, Gustavo Rassier Isolan, ..... 027

## **Preservação auditiva com abordagem transtemporal retrolabirintiva para schwannoma vestibular: nota técnica**

### *Hearing preservation with transtemporal retrolabyrinth approach for vestibular schwannoma: technical note*

Gustavo Rassier Isolan, Joel Lavinsky, Nathália Brígida de Oliveira, Rafaela Fernandes Gonçalves, Leticia Elizabeth Augustin Czezko Rutz, Patricia Carla Zanelatto Gonçalves, Vinícius Ferreira Caron, Guilherme Gubert Muller, Allan Fernando Giovanini, ..... 028

## **Alterações neuropsiquiátricas em meningeoma petroclival**

### *Neuropsychiatric changes in petroclival meningioma*

Gabriela Caetano Pinto Silveira, Rafaela Fernandes Gonçalves, Gustavo Tomasi, Bruno Saciloto, Lucas Magno Lacerda Martins, Guilherme Nobre Nogueira, Junio Pereira Pardins, João Mario Clementin de Andrade, Patricia Martin, Anber Ancel Tanaka, Irlena Monica Wisniewska de Moura, Alexandre Karam Joaquim Mousfi, Gustavo Rassier Isolan, ..... 029

## **Abordagem pré-temporal para meningeoma esfenopetroclival causando neuropatia trigeminal**

### *Pretemporal approach for sphenopetroclival meningioma causing trigeminal neuropathy*

Heloisa Paiva Balestri, Rafaela Fernandes Gonçalves, Gustavo Tomasi, Bruno Saciloto, Lucas Magno de Lacerda Martins, Junio Pereira Pardins, Guilherme Nobre Nogueira, Pedro Henrique de Almeida, Rafael Fernandes Romani, César Monte Serrat Titton, Gustavo Rassier Isolan..... 030

## Centro avançado de neurologia e neurocirurgia (CEANNE) Tópicos em neurologia e neurocirurgia Casos atípicos em doenças da base crânio, teleneurologia e metanálises

*Center for Advanced Neurology and Neurosurgery (CEANNE)  
Topics in Neurology and Neurosurgery  
Atypical cases in skull base diseases, teleneurology and meta-analysis*

Gustavo Rassier Isolan<sup>1,2</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>1</sup>, Osvaldo Malafaia<sup>2</sup>

**PALAVRAS-CHAVE:** Neurologia. Neurocirurgia. Base do crânio. Teleneurologia

**KEYWORDS:** Neurology. Neurosurgery. Base of the skull. Teleneurology

O nível máximo de refinamento científico na medicina é aquele que utiliza o método cartesiano, e esse tem sido representado em nosso meio desde a metade dos anos 80 no chamado paradigma da medicina baseada em evidências (MBE). Ela, no entanto, ao se basear em dados matemáticos para representar modelos de validade externa dos estudos - por exemplo valor  $p < 0,05$  -, necessita de números robustos (muitos pacientes arrolados no estudo) para comprovar as premissas científicas e fatores de estudo.

A neurocirurgia é especialidade na qual o número de pacientes submetidos às intervenções executadas não costuma ser tão grande quanto em outras áreas, principalmente aquelas que manejam seus pacientes sem intervenções cirúrgicas. Com isso, o número de pacientes necessário para comprovar uma premissa nem sempre é suficiente para gerar resultados estatisticamente válidos. Muitas vezes as condutas têm que ser baseadas na opinião de especialistas, hipóteses biológicas ou simplesmente, no caso doenças mais raras, em relatos de casos.

Dentro da neurocirurgia, a cirurgia da base do crânio apresenta casos mais raros ainda, e a conduta deve seguir a experiência adquirida com outros casos semelhantes relatados na literatura ou seguir a opinião de especialistas. A proposta desse suplemento da BioSCIENCE é apresentar casos atípicos e raros de pacientes com doenças da base do crânio, bem como revisar os tópicos desta desafiadora área da medicina. O material é proveniente dos pacientes operados nos centros CEANNE (*The Center for Advanced Neurology and Neurosurgery - Brazil*) e em um esforço das ligas acadêmicas do CEANNE e da Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná (FEMPAR).

Além disso, esse suplemento irá trazer de maneira inédita resultados de estudos em teleneurologia e metanálises de tópicos de neurologia.

Todos os artigos foram revisados por pares para garantir a qualidade de seu conteúdo. Esperamos que você aproveite. Boa leitura!

Gustavo Rassier Isolan  
Rafaela Fernandes Gonçalves  
Osvaldo Malafaia

#### Filiação dos autores:

<sup>1</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, Brasil.

<sup>2</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, PR, Brasil.

#### Como citar:

Isolan GR, Gonçalves RF, Malafaia O. Centro avançado de neurologia e neurocirurgia (CEANNE). Tópicos em neurologia e neurocirurgia. Casos atípicos em doenças da base crânio, teleneurologia e metanálises. BioSCIENCE. 2024;82(S1):e001

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## CEANNE - Igualando a qualidade de atendimento neurocirúrgico oncológico entre pacientes atendidos nos sistemas de saúde público e privado em hospitais brasileiros

*CEANNE - Equalizing the quality of oncological neurosurgical care between patients treated in the public and private health systems in brazilian hospitals*

Gustavo Rassier Isolan<sup>1</sup>

### RESUMO

**Introdução:** O temor de ser subdiagnosticado ou mesmo ser vítima de erro médico está presente no imaginário popular, principalmente nos usuários do sistema único de saúde. Esse temor pode ser ainda maior quando se trata de doenças de alta complexidade, tais como tumores cerebrais. Assim, não é exagerado considerar que possa existir grande distância entre a qualidade de atendimento aos pacientes do sistema privado e público brasileiro.

**Objetivo:** Verificar se existem diferenças nos resultados dos gliomas da insula entre os pacientes que foram operados em hospitais públicos ou privados.

**Método:** Foi realizada análise retrospectiva com delineamento transversal dos pacientes operados com gliomas da insula nos hospitais Moinhos de Vento e Divina Providência de Porto Alegre e do SUS.

**Resultado:** Foram avaliados 55 pacientes submetidos à ressecção de gliomas insulares, e extraídos os dados que pudessem avaliar e comparar se ocorreu diferenciação entre a qualidade do serviço prestado em ambos os sistemas de atendimento médico.

**Conclusão:** Entre os 2 sistemas não existiu diferença nos resultados alcançados em pacientes portadores de complexa doença neurocirúrgica quando submetidos ao tratamento cirúrgico.

**PALAVRAS-CHAVE:** Gliomas. Neurocirurgia. CEANNE. SUS. Qualidade.



### Mensagem Central

O acesso a saúde de qualidade é uma das principais preocupações da população brasileira. O temor de ser subdiagnosticado ou mesmo ser vítima de erro médico está presente no imaginário popular, principalmente nos usuários do sistema único de saúde, embora não seja exclusivo destes. Na neurocirurgia não é exagerado considerar que possa existir grande distância entre a qualidade de atendimento aos pacientes do sistema privado e do SUS que são tratados fora de centros universitários. Este estudo demonstra que a qualidade desses atendimentos não diferiu.

### ABSTRACT

**Introduction:** The fear of being underdiagnosed or even being a victim of medical error is present in the popular imagination, especially among users of the unified health system. This fear can be even greater when it comes to highly complex diseases, such as brain tumors. Thus, it is not exaggerated to consider that there may be a great gap between the quality of care for patients in the private and public systems in Brazil.

**Objective:** To verify whether there are differences in the results of insular gliomas between patients who were operated on in public or private hospitals.

**Method:** A retrospective analysis with a cross-sectional design was performed on patients operated on for insular gliomas at the Moinhos de Vento and Divina Providência hospitals in Porto Alegre and the SUS.

**Result:** Fifty-five patients who underwent resection of insular gliomas were evaluated, and data were extracted that could evaluate and compare whether there was a difference in the quality of service provided in both health care systems.

**Conclusion:** There was no difference between the 2 systems in the results achieved in patients with complex neurosurgical diseases when undergoing surgical treatment.

**KEYWORDS:** Gliomas. Neurosurgery. CEANNE. SUS. Quality.

### Perspectiva

Não existiu diferença estatisticamente significativa nos resultados alcançados em pacientes portadores de complexa doença neurocirúrgica quando submetidos ao tratamento cirúrgico em centros CEANNE do SUS ou hospitais privados. O grupo CEANNE tem o potencial de não somente abranger atendimento para grande parte da população do sul do Brasil, mas também manter excelência em outras regiões, sem diferença daqueles obtidos em hospitais privados ou públicos.

## INTRODUÇÃO

O acesso a saúde de qualidade é uma das principais preocupações da população brasileira. O temor de ser subdiagnosticado ou mesmo ser vítima de erro médico está presente no imaginário popular, principalmente nos usuários do sistema único de saúde, embora não seja exclusivo destes. Esse temor pode ser ainda maior quando se trata de doenças de alta complexidade, tais como tumores cerebrais. Na complexa área da neurocirurgia, por exemplo, não é exagerado considerar que possa existir grande distância entre a qualidade de atendimento aos pacientes do sistema privado e público brasileiro, principalmente para pacientes usuários do SUS que são tratados fora de centros universitários.

Com o objetivo de reduzir esta suposta disparidade e proporcionar adequada estrutura hospitalar para o tratamento dos pacientes com doenças neurocirúrgicas de alta complexidade foi criado por um grupo de neurocirurgiões em 2012 o CEANNE (Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia).

Para comparar os resultados entre o sistema público e privado foi selecionado um dos tumores mais complexos de ser manejado em neurocirurgia: os gliomas da ínsula. Esses tumores são responsáveis por até 25% dos gliomas de baixo grau e 10% dos de alto grau. A ínsula apresenta anatomia complexa, incluindo córtex eloquente e íntimo contato com vascularização responsável pelo suprimento arterial para as áreas cerebrais motoras e de linguagem.

Esta pesquisa teve por objetivos verificar se existe diferença nos resultados dos gliomas da ínsula entre os pacientes que foram operados por um mesmo cirurgião nos hospitais públicos com presença CEANNE ou hospitais privados, e apresentar os resultados assistenciais do grupo CEANNE no SUS no último ano em municípios da região sul do Brasil entre setembro de 2022 e agosto de 2023.

## MÉTODO

Trata-se de estudo observacional transversal do tipo coorte retrospectivo, aprovado pelo Comitê de Ética do Hospital das Clínicas de Porto Alegre, RS, Brasil com CAAE 50055015.2.0000.5327. Todos os pacientes assinaram o termo de consentimento informado no pré-operatório, o qual continha todas as informações pertinentes aos procedimentos, aos riscos, complicações e necessidade do tratamento cirúrgico e oncológico complementar.

### Gliomas da ínsula

Foi realizada análise retrospectiva com delineamento transversal dos pacientes operados com gliomas da ínsula pelo autor em centros CEANNE e nos hospitais Moinhos de Vento e Divina Providência de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil.

Foram avaliados 55 pacientes submetidos à ressecção de gliomas insulares e extraídos os dados referentes ao sexo, idade na data do procedimento cirúrgico, presença de epilepsia refratária no pré-operatório, lado da lesão, o volume da lesão em cm<sup>3</sup>, calculados a partir da RM

encefálica pré-operatória, classificação dos tumores insulares, a técnica cirúrgica utilizada, monitorização intraoperatória, grau histológico obtido através do exame anatomopatológico, extensão da ressecção cirúrgica no pós-operatório, exame neurológico no pré-operatório, pós-operatório tardio, avaliado em 6 meses, além do seguimento evolutivo até dezembro de 2022. A análise transversal dos resultados foi realizada em janeiro de 2023.

Foram analisados retrospectivamente todos os casos no período de julho de 2005 a dezembro de 2020. Foram 46 pacientes com glioma da ínsula tratados em 55 procedimentos cirúrgicos. Os dados foram extraídos dos prontuários médicos e alocados em tabela do Microsoft Office – Excel.

Todos os pacientes apresentavam diagnóstico de tumor no lobo da ínsula com confirmação através de exames complementares de imagem. A investigação diagnóstica de todos foi realizada através de tomografia computadorizada cerebral, na técnica de cortes axiais, sem e com contraste venoso e ressonância nuclear magnética, com imagens obtidas nos planos coronal, sagital e axial, nas técnicas ponderadas em T1 e T2, sem e com contraste venoso (Tabela 1). Os pacientes foram submetidos à avaliação clínica e exame neurológico no pré-operatório. Todos foram avaliados pela escala funcional de Karnofsky, que admite variação de 0 (morte) a 100 (normal). A epilepsia foi considerada refratária nos casos em que não houve melhora das crises com pelo menos 2 medicações em doses apropriadas. Neste estudo foram considerados como casos de epilepsia refratária, a falha de 2 ou mais terapias medicamentosas e com pelo menos 1 crise epiléptica por mês. As convulsões foram classificadas de acordo com International League Against Epilepsy (ILAE) de 2017.<sup>1</sup> A destreza e o domínio da linguagem foram avaliados com base no inventário de dominância lateral de Edinburgo.<sup>2,3</sup> Os tumores foram classificados de acordo com as classificações de Yasargil<sup>4</sup> e de Berger Sanai.<sup>5,6</sup>

### Análise estatística

As variáveis categóricas foram representadas pela frequência absoluta e relativa. A variável idade e volume pré-operatório foram representadas por média e desvio-padrão. As proporções das variáveis estudadas foram associadas pelo teste de qui-quadrado entre as categorias de PO-tardio e extensão da ressecção. As proporções foram comparadas pelo teste de qui-quadrado de comparação de proporção entre os tipos de procedimento cirúrgico e o local de realização do procedimento (SUS ou privado). Análise de Kaplan-Meier foi usada para descrever o tempo médio, e mediano, a variabilidade e a probabilidade em pontos específicos do tempo de sobrevivência. Essa descrição foi discriminada por EOR, grau histológico, envolvimento das artérias lenticuloestriadas e operação realizada. Através da análise de Kaplan-Meier compararam-se as distribuições estimadas dos tempos através do teste de Log-Rank. O nível de classificação usado foi de 0,05. As análises foram realizadas no software SPSS (v.25).



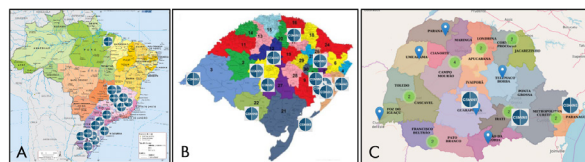
**TABELA 1** – Características da amostra

	n (%)
<b>Sexo</b>	
Feminino	22 (40)
Masculino	33 (60)
<b>Idade</b>	
Média (DP)	37,6 (12,3)
<b>Epilepsia Refratária</b>	
Não	46 (83,6)
Sim	9 (16,4)
<b>Lado</b>	
Direito	24 (43,6)
Esquerdo	31 (56,4)
<b>Volume Pré Operatório (cm³)</b>	
Média (DP)	50,3 (22,3)
<b>Cirurgia</b>	
Transcortical	24 (43,6)
Transilviana	31 (56,4)
<b>Grau Histológico</b>	
Baixo grau	33 (60)
Alto grau	22 (40)
<b>Monitorização</b>	
Com Monitorização Acordado	13 (23,6)
Com Monitorização Anestesiado	18 (32,7)
Sem Monitorização	24 (43,6)
<b>Extensão da Ressecção (EOR)</b>	
30 - 89%	25 (45,5)
>=90%	30 (54,5)
<b>Pós Operatório Imediato</b>	
Sem Déficit	36 (65,5)
Déficit Linguagem	5 (9,1)
Déficit Motor	13 (23,6)
Déficit Motor E Linguagem	1 (1,8)
<b>Pós Operatório Tardio</b>	
Sem Déficit	49 (89,1)
Déficit Linguagem	2 (3,6)
Déficit Motor	3 (5,5)
Déficit Motor e Linguagem	1 (1,8)
<b>Pós Operatório Tardio (categorizado)</b>	
Sem Déficit	49 (89,1)
Com Déficit	6 (10,9)
<b>Berger-Sanaï's Classification</b>	
Giant	17 (30,9)
Zona 1	6 (10,9)
Zona 3	1 (1,8)
Zonas 1 + 4	18 (32,7)
Zonas 3 + 4	13 (23,6)
<b>Yasargil's Classification</b>	
3(A+B)	29 (52,7)
5(A+B)	26 (47,3)
<b>Envolvimento Artérias Lenticuloestriada</b>	
Não	40 (72,7)
Sim	15 (27,3)
<b>Óbito</b>	
Não	28 (50,9)
Sim	27 (49,1)
<b>Hospital</b>	
Público	48 (87,3)
Privado	7 (12,7)
Análise descritiva	

## RESULTADOS

### O CEANNE

O CEANNE (Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia) é empresa - que embora legalmente não seja intitulada pela justiça brasileira como pertencendo ao terceiro setor (filantrópica ou ONG) - reinveste constantemente em material cirúrgico e atua no sistema público de saúde para tentar levar neurocirurgia como "estado de arte" para os pacientes SUS do Brasil, em sua maioria de baixa renda. Com dezenas de neurocirurgiões e neurologistas atuando em seus projetos (atualmente 34) a missão do CEANNE é terceirizar a parte de alta complexidade neurocirúrgica dos hospitais, criando ilhas de excelência para atendimento neurocirúrgico dentro dos hospitais do SUS (Figura). Atualmente tem também projetos em clínicas e hospitais privados, mas estes resultados fogem do escopo deste artigo e representam somente os resultados no SUS nos últimos 12 meses.



**FIGURA** — Locais onde os centros CEANNE estão presentes: A) Brasil; B) no estado do Rio Grande do Sul; C) no estado do Paraná.

Metodologicamente, o grupo CEANNE segue as seguintes diretrizes: 1) equipar hospital com adequado *armamentarium* neurocirúrgico (microscópio, aspirador ultrassônico, monitorização neurofisiológica intraoperatória, principalmente mapeamento cerebral); 2) contar com equipe neurocirúrgica na qual os profissionais possuam diferentes áreas de formação, treinamento e experiência (aneurismas, tumores, coluna, pediatria, etc.); 3) usar telemedicina para discutir os casos dos diferentes centros e assim selecionar a equipe de neurocirurgiões mais experientes para tratar o caso em questão; 4) zerar a judicialização para procedimentos de neurocirurgia; 5) contar com neurocirurgião de plantão dentro do hospital ou que chegue no hospital em até 60 min para eventuais emergências; 6) dispor de funcionário para ser o canal direto com o paciente e seus familiares; 7) realizar treinamentos para as outras áreas do hospital, principalmente enfermagem e médicos clínicos gerais que atuam na emergência do hospital e enfermarias, tais como emprego de escalas neurológicas, etc.; 8) seguir protocolos estabelecidos previamente pela equipe para cada doença; 9) oferecer em média de 240-800 consultas eletivas por mês em cada hospital para pacientes neurológicos e neurocirúrgicos; 10) contar com equipe de clínicos gerais para avaliarem o pré-operatório e as condições clínicas dos pacientes; 11) fomentar o aperfeiçoamento constante dos colegas neurocirurgiões em subáreas dentro da neurocirurgias; e 12) publicar e estar engajado em ciência de ponta; 13) aproximar os resultados obtidos em hospitais privados aos de hospitais do SUS no qual o CEANNE atua.

### Gliomas da ínsula

Foram analisados dados de 55 pacientes com gliomas insulares de baixo ou alto grau. Trinta e um (56,4%) foram submetidos à abordagem transilviana, e 28 pacientes (43,6%) transcortical. A extensão da ressecção (EOR) >90% foi de 61,3% no grupo transilviano e 45,8% no grupo transcortical ( $p = 0,385$ ). A avaliação pós-operatória tardia para os 2 grupos foi semelhante. No geral, 8 pacientes (25,8%) no grupo transilviano e 5 (20,8%) no transcortical apresentaram déficit neurológico persistente no pós-operatório tardio.

As Tabelas 2 e 3 evidenciam que, após análise estatística uni e multivariada no que diz respeito ao grau de ressecção tumoral e déficit neurológico tardio, não houve qualquer diferença entre pacientes operados nos hospitais privados ou públicos nos quais o CEANNE estivesse presente.

	Extensão da ressecção (EOR)		P
	30 - 89%	>=90%	
	(n=25) n (%)	(n=30) n (%)	
<b>Cirurgia</b>			
Transcortical	13 (54,2)	11 (45,8)	0,385
Transilviana	12 (38,7)	19 (61,3)	
<b>Lado</b>			
Direito	6 (25)	<b>18 (75)</b>	<b>0,016</b>
Esquerdo	19 (61,3)	<b>12 (38,7)</b>	
<b>Envolvimento artérias lenticuloestriada</b>			
Não	15 (37,5)	25 (62,5)	0,103
Sim	10 (66,7)	5 (33,3)	
<b>Berger-Sanaï's classification</b>			
Giant	11 (64,7)	6 (35,3)	0,155
Zona 1	2 (33,3)	4 (66,7)	
Zona 3	0 (0)	1 (100)	
Zonas 1 + 4	5 (27,8)	13 (72,2)	
Zonas 3 + 4	7 (53,8)	6 (46,2)	
<b>Yasargil's classification</b>			
3 (A+B)	9 (31)	<b>20 (69)</b>	<b>0,042</b>
5 (A+B)	15 (60)	<b>10 (40)</b>	
<b>Hospital</b>			
Público	22 (45,8)	26 (54,2)	>0,999
Privado	3 (42,9)	4 (57,1)	

\*Teste qui-quadrado  
Em negrito as associações significativas.

**TABELA 2** – Extensão da ressecção tumoral em gliomas da ínsula (público CEANNE vs. privado)

	PO Tardio		P
	Com déficit	Sem déficit	
	(n=6) n (%)	(n=49) n (%)	
<b>Cirurgia</b>			
Transcortical	1 (4,2)	23 (95,8)	0,216
Transilviana	5 (16,1)	26 (83,9)	
<b>Lado</b>			
Direito	1 (4,2)	23 (95,8)	0,216
Esquerdo	5 (16,1)	26 (83,9)	
<b>Monitorização</b>			
Com monitorização acordado	3 (23,1)	10 (76,9)	0,101
Com monitorização anestesiado	0 (0)	18 (100)	
Sem monitorização	3 (12,5)	21 (87,5)	
<b>Extensão da ressecção (EOR)</b>			
30 - 89%	4 (16)	21 (84)	0,394
>=90%	2 (6,7)	28 (93,3)	
<b>Envolvimento artérias lenticuloestriada</b>			
Não	4 (10)	36 (90)	0,660
Sim	2 (13,3)	13 (86,7)	
<b>Berger-Sanaï's classification</b>			
Giant	3 (17,6)	14 (82,4)	0,303
Zona 1	1 (16,7)	5 (83,3)	
Zona 3	0 (0)	1 (100)	
Zonas 1 + 4	0 (0)	18 (100)	
Zonas 3 + 4	2 (15,4)	11 (84,6)	
<b>Yasargil's classification</b>			
3 (A+B)	2 (6,9)	27 (93,1)	0,461
5 (A+B)	4 (16)	21 (84)	
<b>Hospital</b>			
Público	5 (10,4)	43 (89,6)	0,577
Privado	1 (14,3)	6 (85,7)	

\*Teste qui-quadrado

**TABELA 3** – Déficit pós-operatório em gliomas da ínsula tardio (público CEANNE vs. privado)

Três mil neurocirurgias foram realizadas no SUS do RS e PR entre setembro/2022 e agosto/2023. Foram realizados nesse período 25.000 atendimentos eletivos presenciais ou por telemedicina (de acordo com resolução CFM e leis LGPD) onde o CEANNE estivesse presente.

## DISCUSSÃO

### Os gliomas da ínsula

Em tempos não muito remotos, não havia consenso em relação ao melhor tratamento para os gliomas de baixo grau, mesmo em áreas de mais fácil ressecção. O dilema ainda é maior quando se fala em gliomas da ínsula, onde há mais probabilidades de déficit, e a ressecção completa é mais difícil<sup>7</sup> Mas, em se tratando de lesão neoplásica, os melhores resultados são quando se consegue ressecção em proporção acima de 95%, o paciente ser mais jovem e com KPS <70.<sup>7</sup> Apesar do exposto, o melhor tratamento para gliomas insulares é ressecção ampla, proporcionando aumento da sobrevida livre de doença, objetivando qualidade de vida.<sup>8</sup>

Os gliomas da ínsula são desafio para o neurocirurgião, podendo ser abordado por via transilviana ou transcortical. O objetivo foi determinar se determinada abordagem em relação à outra estava associada à maior ou menor morbidade, extensão da ressecção cirúrgica e sobrevida, bem como se houve diferença entre pacientes tratados no sistema público e privado.

Houve 34,5% da amostra com déficit no pós-operatório imediato, sendo que no pós-operatório tardio somente 10,9% da amostra permaneceu com este déficit, ou seja, 68,4% dos pacientes recuperaram o déficit inicial. Séries prévias corroboram com estes resultados. Duffau et al.<sup>9</sup> operando 12 pacientes com acesso transcortical teve 58% de déficit no pós-operatório imediato e 8% mantido no tardio. Zentner, Meyer e Schramm<sup>10</sup> em 30 pacientes com ambos os acessos teve 63% de déficit no pós-operatório imediato e 15% mantido no tardio. Todos os estudos prévios, entretanto - e devido ao sistema de saúde que prevalece em seus países - não diferenciou o tratamento como público ou privado.

Quanto ao déficit imediato melhorar em grande dos pacientes, isso ocorre por alguns motivos: 1) a função persiste dentro do tumor; e 2) as áreas eloquentes podem ter se redistribuído ao redor do tumor, distorcendo a anatomia, de modo que o déficit pós-operatório é transitório, revertendo após algumas semanas.<sup>11</sup> Por isso, a chance de ressecção total ou mesmo supra total é possível com provável déficit pós-operatório imediato, mas com recuperação secundária em algumas semanas ou meses, como mostrado nesta série.

Em relação ao arsenal tecnológico utilizado em gliomas da ínsula considera-se fundamental o uso de aspirador ultrassônico (com potência de aspiração nunca acima de 30), monitorização neurofisiológica intraoperatória e microscópio cirúrgico. Esse armamentário esteve presente nos centros CEANNE do SUS.

A ultrassonografia intraoperatória foi usada em casos selecionados, para localizar a parte posterior do tumor e sua relação com a fissura silviana. Não se indica neuronavegação nem tampouco RM intraoperatória devido, respectivamente, ao "brain shift" e ao parâmetro neurofisiológico de ressecção com a estimulação cortical e subcortical ser suficiente, não havendo necessidade do parâmetro anatômico em tempo real que a RNM

intraoperatória proporcionaria.<sup>12</sup> Corrobora este argumento o achado de 1 caso desta série em que a neuronavegação potencializou o risco de lesão da cápsula interna, justificando a não indicação de seu uso.

As técnicas de monitorização neurofisiológica intraoperatória (MNIO) somente começaram a fazer parte do arsenal neurocirúrgico há pouco tempo, sendo que no Brasil ainda não se encontra disponível em boa parte dos centros de neurocirurgia. Porém, se observa que ela se torna cada vez mais presente nas estatísticas recentes da cirurgia de gliomas da ínsula, seja por abordagem transcortical ou transilviana. Nos centros CEANNE do SUS 1 grupo de voluntários monitora os pacientes com glioma de ínsula.

Esta tecnologia alerta o neurocirurgião, em tempo real, durante a operação, sobre possíveis déficit neurológicos no pós-operatório, fornecendo informações que irão acarretar, em última análise, mudança ou não de estratégia cirúrgica. Nos casos dos tumores da ínsula, quando do uso principalmente do PEM para manejar as lesões que se relacionam com o tracto corticoespinhal, sugere-se a não utilização de miorelaxantes.

O protocolo utilizado nesta pesquisa é consoante com a literatura, tanto nos padrões de monitoramento<sup>9</sup>, quanto em sua utilização para avaliação cortical e subcortical.<sup>13,14</sup>

### **CEANNE e o SUS no Brasil**

O Brasil é país de dimensões continentais com população de 213 milhões de habitantes, divididos em 5 regiões: Norte, Nordeste, Sudeste, Sul e Centro-Oeste. Ele tem um dos maiores e mais complexos sistemas de saúde pública do mundo, o SUS. Este sistema fornece desde medicamentos gratuitamente até transplantes. Pelo fato de abranger regiões muito heterogêneas do ponto de vista socioeconômico, o SUS muitas vezes não consegue ofertar os cuidados de saúde que os pacientes precisam. Entraves burocráticos e financeiros que impedem que todos os brasileiros tenham acesso “integral e universal” (como consta na constituição brasileira de 1988) têm gerado 2 fenômenos na saúde brasileira: 1) aumento da chamada judicialização na saúde, e 2) a migração massiva de pessoas a procura de planos de saúde privados.

Em relação a judicialização da saúde - como a saúde é dever constitucional do estado para com o cidadão - o paciente pode através de advogado ou de defensor público exigir do estado todo o seu tratamento médico. Existem hoje muitas demandas por medicamentos quimioterápicos mais novos que não constam na lista de medicamentos do SUS, por operações de alta complexidade, e por novas tecnologias. Na neurocirurgia oncológica (tumores cerebrais), por exemplo, existe muita judicialização para a realização de monitorização neurofisiológica intraoperatória e para quimioterápicos mais novos. Para se ter uma ideia, somente no ano de 2017 houve 95,7 mil demandas acerca de saúde que começaram a tramitar no judiciário brasileiro. Como o dinheiro é limitado, estas demandas drenam dinheiro do governo que seria destinado para outros programas da saúde, principalmente os de saúde

básica como prevenção de doenças crônicas por equipes multidisciplinares e campanhas de vacinação. Em 2016, o gasto com demandas judiciais na saúde consumiu R\$ 1,3 bilhões.

O segundo fenômeno que as falhas no SUS ocasionam é a procura de atendimento na rede privada. Pesquisa Nacional de Saúde de 2019, divulgada pelo Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE), revela que em 2018 28,5% dos residentes no país possuíam algum plano de saúde médico ou odontológico, totalizando 59,7 milhões de pessoas. Mesmo com o aumento da procura por planos de saúde privados nos últimos anos e com rede de excelência de hospitais privados, ainda 7 em cada 10 brasileiros dependem integralmente do SUS. A rede de saúde do SUS, no entanto, não consegue em muitas situações abranger o atendimento adequado de todos os pacientes.

No Brasil existem grandes hospitais na rede pública que atendem pacientes neurocirúrgicos, em sua maioria hospitais universitários. No entanto estes hospitais, infelizmente, não conseguem atender com eficácia toda a demanda daqueles com tumores cerebrais, aneurismas, doenças da coluna, etc.: principalmente oriundos das cidades do interior dos estados. Mesmo que existam neurocirurgiões nestas cidades, muitas vezes os hospitais não contam com estrutura adequada de materiais neurocirúrgicos (aspirador ultrassônico, entre outros), ou mesmo equipe multidisciplinar capacitada para tratar pacientes com tumores cerebrais complexos (por exemplo, glioma em áreas cerebrais eloquentes ou alguns tumores da base do crânio).

O estado do Rio Grande do Sul tinha 11.422.973 de pessoas em 2020 e tem 18 hospitais públicos credenciados pelo governo para realizar neurocirurgias oncológicas; no entanto, alguns destes hospitais não oferecem a estrutura necessária para tratamento que, dentro de sistema de regulação do governo estadual, devem ser referidos para os hospitais pré-estabelecidos, de acordo com o município onde reside. O problema é que alguns destes hospitais não apresentam condições mínimas para tratamento complexo, como costuma ser as neurocirurgias. Isso tem o potencial de causar grandes disparidades na qualidade de tratamento que paciente com tumor cerebral recebe no SUS. O mesmo ocorre em outros estados da federação, como é o caso do Paraná.

Acredita-se, com base nos números aqui evidenciados, que este tipo de projeto pode ser a solução para pacientes que vivem em zonas carentes de estrutura adequada para realizar complexos procedimentos neurocirúrgicos, principalmente em regiões subdesenvolvidas. Além disso, acredita-se ser projeto com relevante impacto social, pois oferta, no momento, assistência para população de pelo menos 6 milhões de pessoas que dependem do SUS no RS e PR de acordo com o referenciamento para centros CEANNE.

### **CONCLUSÃO**

Não existiu diferença estatisticamente significativa nos resultados alcançados em pacientes portadores de complexa doença neurocirúrgica quando submetidos



ao tratamento cirúrgico em centros CEANNE do SUS ou hospitais privados. Seguindo a filosofia de atuação, com base nos resultados desta pesquisa, poder-se-ia extrapolar para outros tipos de doenças neurocirúrgicas complexas. O grupo CEANNE tem o potencial de não somente abranger atendimento para grande parte da população do sul do Brasil, mas também manter excelência em outras regiões, sem diferença daqueles obtidos em hospitais privados ou públicos.

#### Afiliação do autor:

<sup>1</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, Brasil.

#### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan I  
Email: isolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum  
Financiamento: Nenhum

#### Como citar:

Isolan GR. CEANNE - Igualando a qualidade de atendimento neurocirúrgico oncológico entre pacientes atendidos nos sistemas de saúde público e privado em hospitais brasileiros. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e002

#### Contribuição dos autores

Conceituação: Gustavo Rassier Isolan  
Análise formal: Gustavo Rassier Isolan  
Método: Gustavo Rassier Isolan  
Redação (revisão e edição): Gustavo Rassier Isolan

Recebido em: 23/04/2024  
Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

1. Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, Bogacz A, Cross JH, Elger CE, et al. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017;58(4):522-30. Doi: 10.1111/epi.13670
2. Oldfield RC. The assessment and analysis of handedness: The Edinburgh inventory. *Neuropsychologia*. 1971;9(1):97-113. Doi: 10.1016/0028-3932(71)90067-4
3. Espírito-Santo H, Pio-Abreu JL. Preliminary validation of the Portuguese Edinburgh Handedness Inventory in an adult sample. *Appl Neuropsychol Adult*. 2017;24(3):275-87. Doi: 10.1080/23279095.2017.1290636
4. Yasargil MG, Teddy PJ, Roth P. Tumores dos sistemas límbico e paralímbico. *Acta Neurochir (Wien)*. 1992;118:40-52. Doi: 10.1007/BF01400725
5. Sanai N, Polley M-Y, Berger MS. Insular glioma resection: assessment of patient morbidity, survival, and tumor progression. *J Neurosurg*. 2010;112:1-9. Doi: 10.3171/2009.6.JNS0952
6. Hervey-Jumper SL, Li J, Osorio JA, Lau D, Molinaro AM, Berger MS. Surgical assessment of the insula. Part 2: validation of the Berger-Sanai zone classification system for predicting extent of glioma resection. *J Neurosurg*. 2016 Sep;124(2):482-8. Doi: 10.3171/2015.4.JNS1521
7. Lang FF, Gilbert MR, Fuller GN, Jolesz FA, DeMonte F, McCutcheon IE. Surgical resection of intrinsic insular tumors: complication avoidance. *J Neurosurg*. 2001;95:638-50. Doi: 10.3171/jns.2001.95.4.0638
8. Isolan GR, Bianchin MM, Pereira Filho A de A. Gliomas insulares: Aspectos gerais e técnica cirúrgica. *J Bras Neurocirurg*. 2008;19(4):7-13. Doi: 10.22290/jbnc.v19i4.689
9. Duffau H, Capelle L, Lopes M, Sichez JP, Bitar A, Sichez N, Fohanno D. The Insular Lobe: Physiopathological and Surgical Considerations. *Neurosurgery*. 2000;47(4):801-11. Doi: 10.1097/00006123-200010000-00001
10. Zentner, Meyer B, Schramm J. Intrinsic tumors of the insula: a prospective surgical study of 30 patients. *J Neurosurg*. 1996;85:263-271. Doi: 10.3171/jns.1996.85.2.0263
11. Schiffbauer H, Berger MS, Ferrari P, Rowley HA, Roberts TP. Functional Activity within Brain Tumors: A Magnetic Source Imaging Study. *Neurosurgery*. 2001;49(6):1313-20. Doi: 10.1097/00006123-200112000-00005
12. Duffau H. The dangers of magnetic resonance imaging diffusion tensor tractography in brain surgery. *World Neurosurg*. 2014;81(1):56-8. Doi: 10.1016/j.wneu.2013.01.116
13. Kombos T, Süß O, Vajkoczy P. Subcortical mapping and monitoring during insular tumor surgery. *Neurosurg Focus*. 2009;27(4):E5. Doi: 10.3171/2009.8.FOCUS09140
14. Skrap M, Mondani M, Tomasino B, Pauletto G, Eleopra R, Brainin M. Surgery of insular nonenhancing gliomas: volumetric analysis of tumoral resection, clinical outcome, and survival in a consecutive series of 66 cases. *Neurosurgery*. 2012;70(5):1081-93. Doi: 10.1227/NEU.0b013e31823f5be5

## Broca's area concept doesn't exist in low grade gliomas – a case series

*O conceito de área de Broca não existe em gliomas de baixo grau – uma série de casos*

Gustavo Rassier Isolan<sup>1,2,3</sup>, Ricardo Silva Santos<sup>1</sup>, Rafael Badalotti<sup>1,3</sup>, Leticia Elizabeth Augustin Czezczko Rutz<sup>3</sup>, Vinícius Ferreira Caron<sup>3</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>3</sup>, Amanda Carvalho Garcia<sup>3</sup>, Eduardo Antonio A. Dos Santos<sup>3</sup>

### ABSTRACT

**Introduction:** Broca's area is a region located in the left inferior frontal gyrus and is classically correlated to language. However, we observe preservation of speech function after tumor resection in this area. Awake surgery with direct brain stimulation is a reliable method to evaluate the functional role in this area.

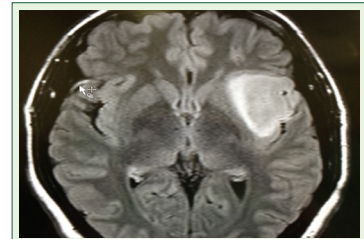
**Objective:** To evaluate the Broca's area function.

**Methods:** In a series of 69 patients with tumors in eloquent areas, 7 patients with tumors involving Broca's area undergoing awake surgery with direct brain stimulation between 2007 and 2017 were retrospectively evaluated.

**Results:** From 7 patients with Broca's area stimulation, 5 did not show any alteration of speech. One patient, Portuguese native speaker, started to speak in English during the stimulation. The last patient diagnosed with glioblastoma already had a partial speech deficit, and showed a complete interruption of speech during the stimulation of Broca's area.

**Conclusions:** Broca's area does not seem to be crucial for language function in patients with gliomas involving this area, particularly in low-grade gliomas. The direct brain stimulation is a very useful tool to analyze the correlation between anatomy and brain function.

**KEYWORDS:** Broca's area; brain mapping; language disorders; glioma, neuroplasticity



Left insular glioma

### Central Message

Surgery of glial tumors in eloquent areas, including the region of language and speech, is still a major dilemma in neurooncology, especially with regard to the objective of surgery to maximize the extent of resection while preserving or even improving brain functions. This paper presents the experience of neurosurgeons on the theme.

### Perspective

The concept studied and proposed by the present article shows us that slow-growing tumors such as low-grade gliomas or high-grade glioma who started being low grade, can be resected in eloquent areas of speech and language, with satisfactory recovery and absence of permanent functional deficits.

### RESUMO

**Introdução:** A área de Broca é uma região localizada no giro frontal inferior esquerdo que é classicamente relacionada a linguagem. Porém, observa-se a manutenção da função da fala após a ressecção de gliomas nessa área. A estimulação cerebral direta com o paciente acordado é um método confiável para avaliar o papel funcional dessa região.

**Objetivo:** Avaliar a função da área de Broca.

**Métodos:** De uma série de 69 pacientes com tumores em áreas eloquentes, 7 pacientes com tumores envolvendo a área de Broca e submetidos a cirurgia acordado com estimulação cerebral direta entre 2007 e 2017 foram avaliados retrospectivamente.

**Resultados:** Dos 7 pacientes que tiveram a área de Broca estimulada, 5 não apresentaram nenhuma alteração na fala. 1 paciente, nativo da língua portuguesa, começou a falar em inglês durante o estímulo. O último paciente, que apresentava um glioblastoma e já tinha déficit parcial de fala, apresentou interrupção completa da fala durante a estimulação da área de Broca.

**Conclusões:** A área de Broca não parece essencial na função da linguagem em pacientes com gliomas envolvendo essa área, particularmente em gliomas de baixo grau. A estimulação cerebral direta é uma ferramenta muito útil no estudo da correlação entre anatomia e função cerebral.

**PALAVRAS-CHAVE:** área de Broca, mapeamento encefálico, distúrbios de linguagem, glioma, plasticidade neuronal

## INTRODUCTION

**S**urgery of glial tumors in eloquent areas, including the region of language and speech, is still a major dilemma in neurooncology, especially with regard to the objective of surgery to maximize the extent of resection while preserving or even improving brain functions.<sup>1-16</sup>

The purely anatomical knowledge is not enough to predict the eloquence of the different brain regions and to avoid the permanent post-operative deficits in the operated patients, since there is a great anatomofunctional variability of the regional connections between each individual.

Unlike the somatotopic organization of the sensorimotor cortex, which is relatively static, the location of the cortex responsible for language has considerable variability between individuals.<sup>1</sup> Understand the brain plasticity, combined with advanced brain mapping techniques, allows the safe resection of low-grade gliomas in the eloquent areas of speech and language.<sup>16-19</sup>

The Broca's area is formed by the pars opercularis and triangularis of the inferior frontal gyrus and middle frontal gyrus, which represent the motor projection area for the hand and for the phonation organs.<sup>20,21</sup> Some have included more posterior cortical regions, such as the rostro-ventral precentral gyrus.<sup>22</sup> Others have included an anterior extension that reaches the orbital surfaces.

Injuries in the Broca's area are related to aphasia of expression. These definitions come from a study model based on the study of injuries, mainly ischemic injuries of the central nervous systems.

It is postulated that due to brain plasticity, some slow-growing tumors, such as low-grade gliomas located on or around language areas, functionally shift these areas to brain anatomical regions that classically are not correlated to Broca's area or others classic language areas.<sup>2,3,9,10</sup> This has been observed due to cortical and subcortical stimulation with the patient awake during brain glioma surgery.<sup>10,12,23-28</sup>

The aim of this study was to specify the result of cortical mapping on the Broca's area in our patients, making it possible to indicate surgery on eloquent area, previously considered inoperable; improve the quality of surgical resection according to functional limits; and minimize the risks of permanent postoperative neurological deficits.

## METHOD

This study was approved by Research Ethics Committee of Hospital das Clínicas de Porto Alegre with CAAE: 50055015.2.0000.5327.

From a series of 81 patients with eloquent brain tumors operated on by the first author (GRI) between 2007 and 2018, 9 with glioma on the dominant hemisphere localized on or around Broca's area were operated on using awake cortical and subcortical brain mapping. Only patients in which the classical Broca's area was stimulated were considered in this study. Patients with tumors in the motor and premotor areas, parietal lobe and temporal lobe were not included in this series. Likewise, patients with metastases in eloquent areas were also not included.

The first part of the patients was operated on at the Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil, and were part of a research project of the postgraduation program in surgery at the Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil. The others were operated on at the Hospital Moinhos de Vento, Porto Alegre, RS, Brasil and in public hospitals where the CEANNE project had been introduced.

We administered the following pre-operative tests: test of picture naming (D80 test) and Boston Diagnostic Aphasia Examination.<sup>29</sup> Karnofsky Performance Status (KPS) scale was evaluated pre- and post-operation.

Our parameters of intraoperative cortical and subcortical electrical stimulation were been utilized according the findings of others and based on previous methodology.<sup>9,10,16,30</sup> Patients were asked to say, "this is a ..." before naming each picture in the picturing-naming task. This helps to differentiate a speech arrest caused by a seizure from a transient language disfunction due to stimulation.<sup>10,31</sup>

## Volumetric analysis

Until 2013, we calculated tumor volume using the 3 largest diameters (D1, D2 and D3) of the tumor taken from T2-weighted MR images along the 3 principal anatomical planes. Then we estimated tumor volume using the formula  $D1 \times D2 \times D3 / 2.12$ . The three-to-four-month postoperative volume in those cases with residual tumor was calculated the same way. Since 2014 we are using OsyriX via stored files of MR images in DICOM format (Digital Imaging and Communications in Medicine).<sup>32</sup>

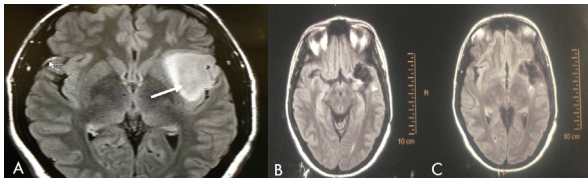
## RESULTS

Table shows the data of our series. All tumors were located on the left hemisphere. After 6 months of surgery, no patient showed neurological deficit regarding language or somatosensorial.

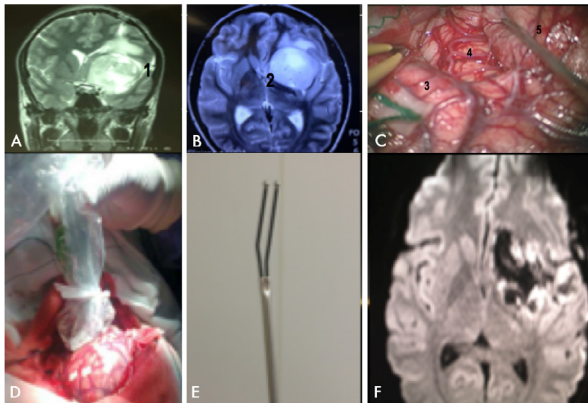
**TABLE** – Data of patients included in the series (n = 9)

Patient	Gender	Age	Tumor grade	Location	Pre-op volume (cm <sup>3</sup> )	Resection	Broca's area stimulation
1	F	34	II	Left insula	30	100%	Silent
2	F	19	IV	Left temporo-insular	39	100%	Silent
3	F	50	III	Left inferior frontal gyrus	18	Biopsy/ Partial resection	Language switching
4	F	29	II	Left fronto-insular	41	69%	Silent
5	F	21	III	Left fronto-temporo-insular		63%	Silent
6	M	52	IV	Left insular	35	85	Silent
7	M	39	IV	Left frontal	26	100	Silent
8	M	36	III	Left frontal, Temporo-insular	44	73	Silent
9	F	29	II	Left frontal, Temporo-insular	39	52	Silent

Cases 4,5,8 and 9 were insular gliomas encasing the lenticulostrates arteries. In these cases the medial limit of the resection was not the subcortical mapping, but instead, was the visualization of the lenticulostrate arteries (Figures 1, 2 and 3).



**FIGURE 1** — This figure shows case 1: A) 34- years-old lady who had a refractory epilepsy due to a left insular glioma (preoperative FLAIR MRI)(White arrow). She was operated on in other hospital where a biopsy was performed. During our procedure, mapping of the Broca's area was silent. The tumor could be totally resect by a transylvian approach (Postoperativer FLAIR MRI six-months after surgery)(B and C). A corticectomy was not necessary to expose the tumor. The patient had no postoperative deficits and is now seizure-free (Engel 1)

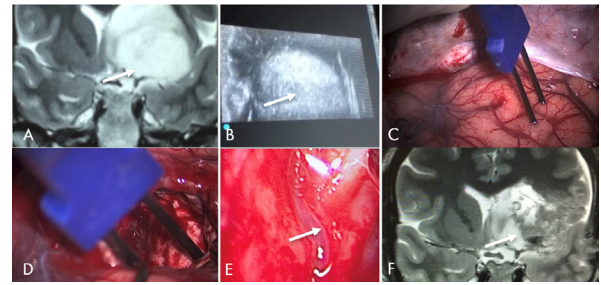


**FIGURE 2** — This figure shows case 2, referring to 19-year-old female with uncinat seizures resistant to anti-epileptical drug treatment showing: A and B) coronal T2 axial MRI showing left insular tumor, were microsurgical resection of the tumor was chosen using a transylvian approach with cortical and subcortical mapping with an awake patient; C) intraoperative image showing wide dissection of the Sylvian fissure and visualization of the stretched M2 branches over the insula due to the (central) tumor, being in 1 Sylvian fissure, in 2 genu of the inner capsule, in 3 inferior frontal gyrus, in 4 insula, and 5 superior temporal gyrus; D) intraoperative ultrasound was useful to locate the relationship of the tumor to the eloquent cortex; E) bipolar stimulator used for cortical and subcortical mapping; F) FLAIR MRI in the first 24 h after surgery showing tumor resection without postoperative deficits in patient's activity. (Histology: GBM with PNET like component (WHO 2016).

## DISCUSSION

The first experiment to identify the location of brain functions through cortical excitability were carried out in the 19th century using stimulation of the anterior cortex in dogs, evoking contralateral movements and identifying the cross laterality of brain functions. In 1917, the motor cortex was somatotopically mapped for the first time still in animal studies.<sup>13,31</sup> In the late 19th century, several surgeons began to use cortical direct electrical stimulation to perform cortical mapping in humans, highlighting the work of Horsley who did the first example of corticectomy for excision of an epileptogenic area identified by cortical stimulation.<sup>33</sup>

The first studies that described brain functions related to speech and language originated with Paul Broca (1861) and Carl Wernicke (1874), who demonstrated the anatomical location of these functions in the brain



**FIGURE 3** — This figure shows case 5: A) pre-operative coronal T2 weighted MRI sequence showing a left insular tumor involving the area where the lenticulostrate arteries are supposed to be located (white arrow); B) intraoperative transcortical Doppler localized tumor borders in real time (white arrow); C) cortical brain mapping showed that middle and inferior left frontal gyri were silent, and classical Broca's area was resected in order to a transcortical approach is performed; D) the subcortical mapping was performed; E) microscope intraoperative view of the lenticulostrate artery (white arrow) which proves the medial limit of the resection in this case was based on the position of these arteries and not in the subcortical mapping; F) postoperative coronal T2 weighted MRI sequence showing resection of the lateral part of the insular glioma, leaving the lenticulostrate arteries behind (white arrow). There were no deficits in the postoperative.

by relating the inferior frontal gyrus to the speech articulation and the posterior temporal lobe with language understanding. Dejerine (1906) and Marie (1906) reformulated the previous theory, identifying the superior temporal gyrus and the inferior parietal lobe as the language area's comprehension. With the advance of neuroanesthesia and the emergence of craniotomies in the awake patient, Penfield was the pioneer in more precisely mapping the organization of speech and language areas through direct cortical electrical stimulation. In his study, it was observed that injuries or stimuli close to the posterior portion of the inferior frontal lobe affected the speech motor components; close to the temporo-parieto-occipital junction affected reading and writing; and close to the posterior region of the superior temporal lobe caused difficulty in understanding language, thus rejecting the idea of a static location between the connections of speech and language, and proposing a dynamic connection, in which, a network of cortical areas interconnect and could compensate deficits caused by injuries in these areas.

Recently, with the evolution of modern anesthesia techniques with awake patients and the use of direct cerebral subcortical electrical stimulation, there has been a further refinement in the location of language areas. The mapping of fiber tracts in white matter was crucial to avoid permanent deficits related to speech and language functions. Duffau et al.<sup>14</sup> reported the first intraoperative mapping capable to identify the subcortical tracts related to language and speech, including the subcalous fasciculus (stimulation resulted in anomia and reduced speech fluency) and the arcuate fasciculus (conduction aphasia). Their study was carried out in patients with low grade gliomas, with the aid of direct subcortical electrical stimulation, and no patient had a postoperative deficit. Thereafter, a new understand



of the organization of these connections was recognized, being interconnected (hodotopia - Organization of the central nervous system consisting of networks connected in parallel) and becoming dynamic (able to compensate each other in case of injury) due to adaptive plasticity, which is why the resection of eloquent brain regions such as Broca's area can be performed without induce neurological deficits.<sup>15</sup> The hodotopic model developed through anatomical correlation with electrical stimulation shows that brain processing is not simply the sum of several networks working independently, however by the integration of overlapping and parallel connections.

This creates a static paradigma organization of brain functions, purely anatomical, known until then and initiated by the studies of Broca and Wernicke, which does not consider a brain's ability to compensate for any damage caused in eloquent áreas.

Numerous studies of functional neuroimage in patients with low-grade gliomas have recently demonstrated that there is a progressive redistribution of eloquent areas, justifying why these patients sometimes have normal neurological examination or minimal deficits.<sup>1</sup> In patients with glioma located in the Broca's area without afasia, functional MRI demonstrated activation of adjacent regions in the inferior left frontal cortex, superior temporal gyrus, left putamen and contralateral hemisphere.<sup>34</sup>

The goal of low-grade glioma surgery is to achieve maximum tumor resection, avoiding or minimizing the risk of neurological sequelae for the patient.<sup>35</sup> Radical surgery removal of low grade glioma when possible, currently appears to be the first treatment to influence the natural history of this lesion.<sup>36</sup> However, due to the frequent localization of supratentorial gliomas in eloquent areas or their surroundings, and their infiltrative characteristic, many studies considered that the chances of have a total resection were low, due to the high risks of post-operative deficits, reporting rates of severe and permanent sequelae from 13% to 27.5% after surgery.<sup>37,38</sup>

Recent advances in identifying methods from these interconnections are emerging with brain mapping that permits to study the functional organization of the brain for each patient, then to tailor the resection according to both oncologic and cortico-subcortical functional boundaries.<sup>15</sup>

In the past decade, non-invasive preoperative techniques including functional MRI, positron emission tomography (PET) and electroencephalography allowed the cortical mapping of the brain in general. However, the reliability of these methods was low (82-100% sensitivity to identify sensorimotor areas and 66% to 100% for language areas), not allowing to differentiate brain regions responsible for essential functions.<sup>24</sup>

To optimize the benefit and reduce the risks of surgery, intraoperative electrophysiological techniques (direct electrical stimulation - cortical-subcortical mapping, especially in awake patients) have been developed in the last decade, allowing the identification of functional cortical areas and subcortical connections during surgery and guiding tumor resection according

to individual functional limits. Identify and preserve not only eloquent cortical sites, but also functional pathways indispensable for language function, including parenchymal regions of cortical grey substance and white matter fibers.<sup>15</sup>

This is the gold standard method for identifying these regions in glioma's surgery localized in eloquent areas.

If the tracts related to the functions of language and speech are found within the tumor, the chance of total resection is limited; however, if distributed around the lesion, in remote areas of the ipsilateral hemisphere or contralateral homologous regions, there is a great chance of having a total resection of the tumor, even with the appearance of an immediate transient deficit, which recovers in about a week or months.<sup>16,25,26</sup> Cortical-subcortical direct electrical stimulation (DES) allows the mapping of language functions, studying anatomical-functional connections by stimulating white matter tracts during surgery.<sup>27,35</sup> DES is an accurate, reliable and safe method.

Consequently, any speech and language disorder induced by intraoperative stimulation, must be recognized and interrupt the resection at the stimulated site. Stimulation has elicited transient symptoms classically observed in conduction aphasia, associating phonemic paraphasia and repetition disorders.<sup>27</sup> In gliomas located in or near Broca's area, cortical-subcortical electrical stimulation can identify the function of speech being compensated in adjacent regions – left ventral premotor cortex, middle frontal gyrus and pars orbitaris or areas around the supramarginal gyrus. Some studies even show the compensation of the contralateral hemisphere in some cases of low-grade glioma located in the Broca's area.<sup>17,28,39</sup> In patients with low-grade gliomas in eloquent areas who were operated with the aid of cortical-subcortical electrical stimulation, more than 95% of patients showed recovery from neurological deficits symptoms after 3 months, and absence of tumor on postoperative control MRI of 62% compared to 35% in those who were not operated with the aid of cortical electrical stimulation.<sup>18,35</sup> A significant decrease of seizures in 80% of patients with preoperative chronic epilepsy wal also observed.<sup>20</sup>

It is importante to understand that direct eletrical stimulation is a complementary method offering functional data that cannot be provided using the other techniques. The potential for brain plasticity allows us to understand that when the first surgery to remove the glioma is incomplete due to the detection of eloquent areas in the regions where the tumor is located, a new remodeling of these areas may occur, allowing a new resection of the lesion.<sup>40</sup>

Most of our patients had insular gliomas with no involvement of the left frontal inferior gyrus. In all these cases the mapping on classical the Broca's area was silent. Resection of Insular gliomas is historically considered very dangerous.<sup>11,41-44</sup> Anatomy of the posterior part of the lateral sulcus (sylvian fissure) is covered by several branches of the middle cerebral artery and its perfurators branches. We experienced transylvian for

insular glioma resection with good results and great resections with smaller tumors (Yasargil classification 3A and 3B). On the other hand, a transcortical approach is more suitable to achieve bigger resections and less risky. At least in our experience.

One interesting finding involved our patient number 3, a physician, Portuguese native-speaker, who spoke also English and Spanish. She had a tumor located at the inferior frontal gyrus, and developed language switching during Broca's area mapping. The patient switch language from the native Portuguese to English. Due to this we performed a partial resection in order to avoid any language disability.

Cortical and subcortical language organization in bilingual patients with epilepsy or brain tumors has been studied previously.<sup>19,43</sup> Localization of speech is particularly problematic in patients speaking more than one language. The term bilingual refers to all those people who use two or more languages or dialects in their everyday lives.<sup>40,45-51</sup>

It is recommended that in bilingual patients a multiple intra-operative mapping should be performed for all the languages the patients if fluent for. Language testing have to be performed at both cortical and subcortical level, to improve quality of resection and maximally preserve the functional language integrity, avoiding postoperative dysphasia. Multiple separates sites essential for naming can be identified in the cortex immediately around or over the eloquent areas. These findings stress the importance of the intra-operative practice of electrical direct stimulation mapping of all languages fluently spoken by a patient in order to maximally preserve functional integrity.<sup>40,45</sup>

## CONCLUSION

The concept studied and proposed by the present article shows us that slow-growing tumors such as low-grade gliomas or high-grade glioma who started being low grade, can be resected in eloquent areas of speech and language, with satisfactory recovery and absence of permanent functional deficits.

### Authors' affiliation:

<sup>1</sup>The Center for Advanced Neurology and Neurosurgery (CEANNE Brazil), Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>2</sup>Hospital Moínhos de Vento e Divina Providência de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>3</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, PR, Brasil

### Correspondence

Gustavo Rassier Isolan  
Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflict of interest: None  
Financial source: None

### How to cite:

Isolan GR, Santos RS, Badalotti R, Rutz LEAC, Caron VF, Gonçalves RF, Garcia AC, dos Santos EAA. Broca's area concept doesn't exist in low grade gliomas – a case series. *BioSCIENCE*. 2024;82:e003

### Author's contribution

Conceptualization: Gustavo Rassier Isolan  
Investigation: Gustavo Rassier Isolan  
Methodology: Ricardo Silva dos Santos, Rafael Badalotti  
Writing – original draft preparation: All authors  
Writing – review & editing: All authors

Received on: 23/04/2024  
Accepted on: 28/05/2024

## REFERENCES

1. Duffau H, Capelle L, Denvil D, Sichez N, Gatignol P, Lopes M, et al. Functional recovery after surgical resection of low grade gliomas in eloquent brain: hypothesis of brain compensation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003;74:901-7. Doi: 10.1136/jnnp.74.7.901
2. Schiffbauer H, Ferrari P, Rowley HA, Berger MS, Roberts TP. Functional activity within brain tumors: A magnetic source imaging study. *Neurosurgery*. 2001;49:1313-20. Doi: 10.1097/00006123-200112000-00005
3. Desmurget M, Bonnetblanc F, Duffau H. Contrasting acute and slow-growing lesions: A new door to brain plasticity. *Brain*. 2007;130:898-914. Doi: 10.1093/brain/awl300
4. Hentschel SJ, Lang FF. Surgical resection of intrinsic insular tumors. *Neurosurgery*. 2005;57:176-83. Doi: 10.3171/jns.2001.95.4.0638
5. Almairac F, Herbet G, Moritz-Gasser S, de Champfleury NM, Duffau H. The left inferior fronto-occipital fasciculus subserves language semantics: a multilevel lesion study. *Brain Struct Funct*. 2015;220:1983-95. Doi: 10.1007/s00429-014-0773-1
6. Duffau H. A personal consecutive series of surgically treated 51 cases of insular WHO grade II glioma: advances and limitations. *J Neurosurg*. 2009;110:696-708. Doi: 10.3171/2008.8.JNS08741
7. Duffau H, Moritz-Gasser S, Gatignol P. Functional outcome after language mapping for insular World Health Organization grade II gliomas in the dominant hemisphere: experience with 24 patients. *Neurosurg Focus*. 2009;27(2):E7. Doi: 10.3171/2009.5.FOCUS0938
8. Boetto J, Bertram L, Moulinié G, Herbet G, Moritz-Gasser S, Duffau H. Electroconvulsive therapy is not necessary during awake brain surgery for gliomas. *World Neurosurg*. 2016;91:656-7. Doi: 10.1016/j.wneu.2016.03.030
9. Duffau H. Surgery of low-grade gliomas: towards a functional neurooncology. *Curr Opin Oncol*. 2009;21:543-9. Doi: 10.1097/CCO.0b013e3283305996
10. Duffau H. Lessons from brain mapping in surgery for low-grade glioma: insights into associations between tumour and brain plasticity. *Lancet Neurol*. 2005;4:476-86. Doi: 10.1016/S1474-4422(05)70140-X
11. Neuloh G, Pechstein U, Schramm J. Motor tract monitoring during insular glioma surgery. *J Neurosurg*. 2007;106:582-92. Doi: 10.3171/jns.2007.106.4.582
12. Mandonnet E, Sarubbo S, Duffau H. Proposal of an optimized strategy for intraoperative testing of speech and language during awake mapping. *Neurosurg Rev*. 2017;40(1):29-35. Doi: 10.1007/s10143-016-0723-x
13. Rahimpour S, Haglund MM, Friedman AH, Duffau H. History of awake mapping and speech and language localization: from modules to networks. *Neurosurg Focus*. 2019;47(3):E4. Doi: 10.3171/2019.7.FOCUS19347
14. Duffau H, Capelle L, Sichez N, Denvil D, Lopes M, Sichez JP, et al. Intraoperative mapping of the subcortical language pathways using direct stimulations. An anatomo-functional study. *Brain*. 2002;125:199-214. Doi: 10.1093/brain/awf016
15. Duffau H, Capelle L, Denvil D, Sichez N, Gatignol P, Taillandier L, et al. Usefulness of intraoperative electrical subcortical mapping during surgery for low-grade gliomas located within eloquent brain regions: functional results in a consecutive series of 103 patients. *J Neurosurg*. 2003;98:764-78. Doi: 10.3171/jns.2003.98.4.0764
16. Isolan GR, Marth V, Frizon L, Dini L, Dini S, Yamaki VN, et al. Surgical treatment of drug-resistant epilepsy caused by gliomas in eloquent areas: experience report. *Arq Neuropsiquiatr*. 2019;77(11):797-805. Doi: 10.1590/0004-282X20190160
17. Holodny AI, Schulder M, Ybasco A, Liu WC. Translocation of Broca's area to the contralateral hemisphere as the result of the growth of a left inferior frontal glioma. *J Comput Assist Tomogr*. 2002;26:941-3. Doi: 10.1097/00004728-200211000-00014
18. Duffau H, Lopes M, Arthuis F, Bitar A, Sichez JP, van Effenterre R, et al. Contribution of intraoperative electrical stimulations in surgery of low grade gliomas: a comparative study between two series without (1985–1996) and with (1996–2003) functional mapping in the same institution. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2005;76:845-51. Doi: 10.1136/jnnp.2004.048520
19. Duffau H, Capelle L, Lopes M, Bitar A, Sichez JP, Van Effenterre R. Medically intractable epilepsy from insular low-grade gliomas: improvement after an extended lesionectomy. *Acta Neurochir (Wien)*. 2002;144(6):563-73. Doi: 10.1007/s00701-002-0941-6

20. Albanese E, Merlo A, Albanese A, Gomez E. Anterior speech region. Asymmetry and weight–surface correlation. *Arch Neurol.* 1989;46(3):307-10. Doi: 10.1001/archneur.1989.00520390073019
21. Falzi G, Perrone P, Vignolo LA. Right–left asymmetry in anterior speech region. *Arch Neurol.* 1982;39(4):239-40. Doi: 10.1001/archneur.1982.00510160045009
22. Foundas AL, Bollich AM, Corey DM, Hurley M, Heilman KM. Anomalous anatomy of speech–language areas in adults with persistent developmental stuttering. *Neurology.* 2001;57(2):207-15. Doi: 10.1212/wnl.57.2.207
23. Duffau H, Bauchet L, Lehericy S, Capelle L. Functional compensation of the left dominant insula for language. *Neuroreport.* 2001;12:2159-63. Doi: 10.1097/00001756-200107200-00023
24. Roux FE, Boulanouar K, Lotterie JA, Mejdoubi M, LeSage JP, Berry I. Language functional magnetic resonance imaging in preoperative assessment of language areas: correlation with direct cortical stimulation. *Neurosurgery.* 2003;52(6):1335-45. Doi: 10.1227/01.neu.0000064803.05077.40
25. Baciú M, Le Bas JF, Segebarth C, Benabid AL. Presurgical fMRI evaluation of cerebral reorganization and motor deficit in patients with tumors and vascular malformations. *Eur J Radiol.* 2003;46:139-46. Doi: 10.1016/s0720-048x(02)00083-9
26. Heiss WD, Thiel A, Kessler J, Herholz K. Disturbance and recovery of language function: correlates in PET activation studies. *Neuroimage.* 2003;20 Suppl 1:S42-9. Doi: 10.1016/j.neuroimage.2003.09.005
27. Duffau H. Intraoperative cortico-subcortical stimulations in surgery of low-grade gliomas. *Expert Rev Neurother.* 2005;5:473-85. Doi: 10.1586/14737175.5.4.473
28. Li Q, Dong JW, Ferraro GD, Brennan NP, Peck KK, Tabar V, et al. Functional translocation of Broca's area in a low-grade glioma reveals the novel, adaptive network connectivity. *Front Neurol.* 2019;10:702. Doi: 10.3389/fneur.2019.00702
29. Mansur LL, Radanovic M, Taquemori L, Greco L, Araújo GC. A study of the abilities in oral language comprehension of the Boston Diagnostic Aphasia Examination -- Portuguese version: a reference guide for the Brazilian population. *Braz J Med Biol Res.* 2005;38(2):277-92. Doi: 10.1590/s0100-879x2005000200017
30. Ojemann G, Ojemann J, Lettich E, Berger M. Cortical language localization in left, dominant hemisphere. An electrical stimulation mapping investigation in 117 patients. *J Neurosurg.* 1989;71:316-26. Doi: 10.3171/jns.1989.71.3.0316
31. Leyton ASF, Sherrington CS. Observations on the excitable cortex of the chimpanzee, orang-utan, and gorilla. *Q J Exp Physiol.* 1917;11:135-222. Doi: 10.1113/EXPPHYSIOL.1917.SP000240
32. Rosset A, Spadola L, Ratib O. OsiriX: an open-source software for navigating in multidimensional DICOM images. *J Digit Imaging.* 2004;17:205-16. Doi: 10.1007/s10278-004-1014-6
33. Horsley V. Remarks on ten consecutive cases of operations upon the brain and cranial cavity to illustrate the details and safety of the method employed. *BMJ.* 1887;1:863-5. Doi: 10.1136/bmj.1.1373.863
34. Meyer PT, Sturz L, Schreckenberger M, Spetzger U, Meyer GF, Setani KS, et al. Preoperative mapping of cortical language areas in adult brain tumour patients using PET and individual non-normalised SPM analyses. *Eur J Nucl Med Mol Imaging.* 2003;30:951-60. Doi: 10.1007/s00259-003-1186-1
35. Duffau H. New concepts in surgery of WHO grade II gliomas: functional brain mapping, connectionism and plasticity – a review. *J Neurooncol.* 2006;79:77-115. Doi: 10.1007/s11060-005-9109-6
36. Berger MS, Deliganis AV, Dobbins JD, Keles GE. The effect of extent of resection on recurrence in patients with low grade cerebral hemisphere gliomas. *Cancer.* 1994;74(6):1784-91. Doi: 10.1002/1097-0142(19940915)74:6<1784::aid-cncr2820740622>3.0.co;2-d
37. Sawaya R, Hammoud M, Schoppa D, Hess KR, Wu SZ, Shi WM, et al. Neurological outcomes in a modern series of 400 craniotomies for treatment of parenchymal tumors. *Neurosurgery.* 1998;42:1044-56. Doi: 10.1097/00006123-199805000-00054
38. Vives KP, Piepmeyer JM. Complications and expected outcome of glioma surgery. *J Neurooncol.* 1999;42:289-302. Doi: 10.1023/a:1006163328765
39. Müller RA, Rothermel RD, Behen ME, Muzik O, Mangner TJ, Chakraborty PK, et al. Brain organization of language after early unilateral lesion: a PET study. *Brain Lang.* 1998;62:422-51. Doi: 10.1006/brln.1997.1931
40. Fabbro F. The bilingual brain: bilingual aphasia. *Brain Lang.* 2001;79:201-10. Doi: 10.1006/brln.2001.2480
41. Michaud K, Duffau H. Surgery of insular and paralimbic diffuse low-grade gliomas: technical considerations. *J Neurooncol.* 2016;130(2):289-98. Doi: 10.1007/s11060-016-2120-2
42. Lang FF, Olansen NE, DeMonte F, Gokaslan ZL, Holland EC, Kalthorn C, et al. Surgical resection of intrinsic insular tumors: complication avoidance. *J Neurosurg.* 2001;95:638-50. Doi: 10.3171/jns.2001.95.4.0638
43. Yasargil MG, von Ammon K, Cavazos E, Doczi T, Reeves JD, Roth P. Tumours of the limbic and paralimbic systems. *Acta Neurochir (Wien).* 1992;118:40-52. Doi: 10.1007/BF01400725
44. Vanaclocha V, Saiz-Sapena N, Garcia-Casasola C. Surgical treatment of insular gliomas. *Acta Neurochir (Wien).* 1997;139:1126-35. Doi: 10.1007/BF01410972
45. Bello L, Acerbi F, Giussani C. Intraoperative language localization in multilingual patients with gliomas. *Neurosurgery.* 2006;58:115-25. Doi: 10.1227/01.NEU.0000219241.92246.FB
46. Kim KH, Relkin NR, Lee KM. Distinct cortical areas associated with native and second languages. *Nature.* 1997;388:171-4. Doi: 10.1038/40623.
47. Bark SA, Isolan GR, Barbosa B, Brito JNPO, de Araújo RL, Almeida R, et al. As artérias lenticuloestriadas podem interferir na extensão da ressecção tumoral e sobrevida nos gliomas da ínsula? *BioSCIENCE;* 81(2):108-19. Doi: 10.55684/81.2.20
48. Isolan GR, Buffon V, Maldonado I, Monteiro JM, Yağmurlu K, Ribas CAPM, et al. Avoiding vascular complications in insular glioma surgery - A microsurgical anatomy study and critical reflections regarding intraoperative findings. *Front Surg.* 2022;9:906466. Doi: 10.3389/fsurg.2022.906466
49. Krayenbühl N, Isolan GR, Hafez A, Yaşargil MG. The relationship of the fronto-temporal branches of the facial nerve to the fascias of the temporal region: A literature review applied to practical anatomical dissection. *Neurosurg Rev.* 2007;30(1):8-15. Doi: 10.1007/s10143-006-0053-5
50. Isolan GR, Campero A, Aşler P, Farina EM, Frigeri TM, Dini LI. Parte I: Anatomía microquirúrgica tridimensional de la ínsula. *Surg Neurol Int* 2020;11:S21-S36. Doi: 10.25259/SNI\_557\_2020
51. Isolan GR, Campero A, Aşler PM, Farina EM, Frigeri TM, Dini LI. El lóbulo de la ínsula: Parte 2 - Anatomía microquirúrgica y correlación clínico-quirúrgica. *Surg Neurol Int* 2020;11:S37-S52. Doi: 10.25259/SNI\_679\_2020



## Acesso pré-temporal para meningeoma esfenopetroclival

### *Pretemporal approach for sphenopetroclival meningioma*

Heloisa Paiva Balestri<sup>1</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>2</sup>, Gustavo Tomasi<sup>2,3</sup>, Bruno Saciloto<sup>2</sup>, Lucas Magno de Lacerda Martins<sup>2</sup>, Junio Pereira Pardins<sup>2</sup>, Guilherme Nobre Nogueira<sup>2,4</sup>, Eurico Cleto Ribeiro de Campos<sup>5</sup>, Leticia Elizabeth Augustin Czezko Rutz<sup>5</sup>, Ilton Santos Silva<sup>5</sup>, Carlos Eduardo de Paulo Cardoso<sup>5</sup>, Flamarion dos Santos Batista<sup>5</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>2</sup>

#### RESUMO

**Introdução:** A craniotomia pré-temporal consiste em procedimento cirúrgico que permite exposição mais ampla do polo temporal, representando a união das vantagens de outras técnicas de craniotomia.

**Objetivo:** Avaliar a craniotomia pré-temporal como abordagem cirúrgica eficaz para tratamento de meningeoma esfenopetroclival causador de neuropatia trigeminal refratária ao tratamento clínico.

**Método:** Apresentar a técnica cirúrgica aplicada em raro caso desse tumor.

**Resultado:** A ressecção tumoral permite a descompressão do nervo trigêmeo e a resolução dos sintomas, evidenciando a eficácia dessa abordagem para meningeomas petroclivais dos terços superior e médio do clivus.

**Conclusão:** A craniotomia pré-temporal é abordagem efetiva para meningeomas petroclivais dos terços superior e médio do clivus que se estendam para a fossa média e a descompressão do nervo trigêmeo mediante ressecção tumoral demonstra-se efetiva para a resolução dos sintomas.

**PALAVRAS-CHAVE:** Craniotomia. Meningeoma. Neuropatia.

#### Mensagem Central

Meningeoma petroclival é tumor na fossa posterior da base do crânio e quando ele invade a fossa média é chamado de esfenopetroclival. Ele causa significativos efeitos compressivos ao deslocar o tronco encefálico e são caracterizados por quadro clínico inespecífico. O diagnóstico é feito por TC contrastada ou RNM que determinarão a extensão tumoral e o tipo de acesso cirúrgico que deverá ser utilizado. Existem 4 abordagens principais, retrosigmoide, petrosectomia anterior, petrosectomia combinada e pré-temporal combinada a retrosigmoide. Este artigo versa sobre acesso pré-temporal.

#### Perspectiva

A craniotomia pré-temporal é abordagem efetiva para meningeomas petroclivais dos terços superior e médio do clivus que se estendam para a fossa média. A descompressão do nervo trigêmeo mediante ressecção tumoral é efetiva para a resolução dos sintomas.

#### ABSTRACT

**Introduction:** Pretemporal craniotomy is a surgical procedure that allows for wider exposure of the temporal pole, representing the combination of the advantages of other craniotomy techniques.

**Objective:** To evaluate pretemporal craniotomy as an effective surgical approach for the treatment of sphenopetroclival meningiomas causing trigeminal neuropathy refractory to clinical treatment.

**Method:** To present the surgical technique applied in a rare case of this tumor.

**Result:** Tumor resection allows decompression of the trigeminal nerve and resolution of symptoms, demonstrating the effectiveness of this approach for petroclival meningiomas of the upper and middle thirds of the clivus.

**Conclusion:** Pretemporal craniotomy is an effective approach for petroclival meningiomas of the upper and middle thirds of the clivus that extend to the middle fossa, and decompression of the trigeminal nerve through tumor resection has been shown to be effective for resolution of symptoms.

**KEYWORDS:** Craniotomy. Meningioma. Neuropathy.



## INTRODUÇÃO

O meningeoma petroclival corresponde a um tipo de tumor na fossa posterior da base do crânio. Quando ele invade a fossa média é chamado de esfenopetroclival.<sup>1</sup> Esses tumores causam significativos efeitos compressivos ao deslocar o tronco encefálico e são caracterizados por quadro clínico inespecífico a depender do grau de compressão das estruturas adjacentes. O diagnóstico é feito por exames de imagem – TC contrastada ou RNM – que determinarão a extensão tumoral e o tipo de acesso cirúrgico que deverá ser utilizado.

A craniotomia pré-temporal<sup>1</sup>, consiste em exposição mais ampla do polo temporal seguida da retração posterior e lateral de parte de todo o lobo, expondo-o a fim de possibilitar as vias transylviana e laterosubfrontal – típicas da craniotomia pterional – somadas às vias subtemporal e temporopolar para acessar a fossa interpenduncular através de perspectiva lateral, além de permitir acesso a fossa média do crânio e à região do seio cavernoso. Essa craniotomia representa a união das vantagens das outras técnicas (pterional, subtemporal e temporolobar) em somente um procedimento, podendo ser realizada como suas extensões, dependendo das características da lesão e dos alvos anatômicos de interesse.<sup>2</sup>

O objetivo deste artigo foi detalhar possibilidade cirúrgica de acesso à fossa posterior da base do

crânio para tratamento de meningeomas da região, apresentando detalhes técnicos e resultados esperados.

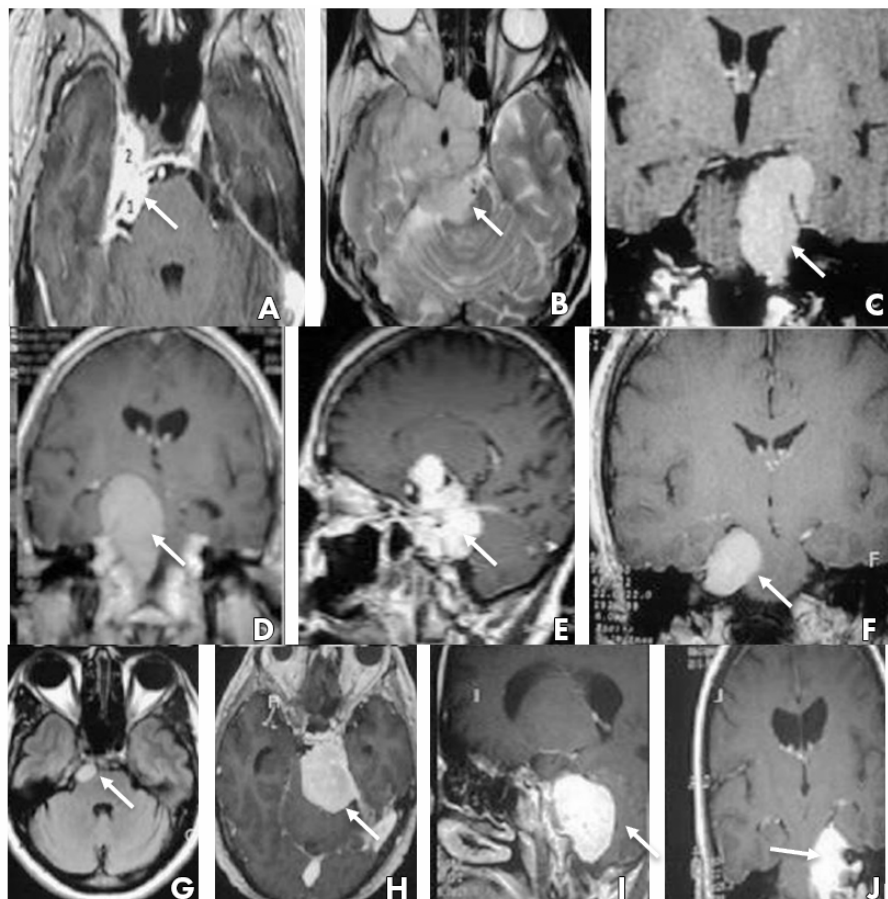
## MÉTODO

Trata-se de revisão narrativa da literatura realizada nas bases de dados PubMed e Scielo. A busca utilizou as seguintes palavras-chave: “craniotomia, meningeoma, e neuropatia” e suas versões ao inglês “craniotomy, meningioma, neuropathy”. Os critérios de inclusão compreenderam artigos de revisão, pesquisas pré-clínicas e clínicas publicados em português e inglês e disponíveis em texto completo. Os artigos selecionados foram analisados com base nas tecnologias abordadas, perspectivas futuras, desafios, doenças referidas e sobre a ideia central do artigo. Ao final foram incluídos 6 artigos.

## DISCUSSÃO

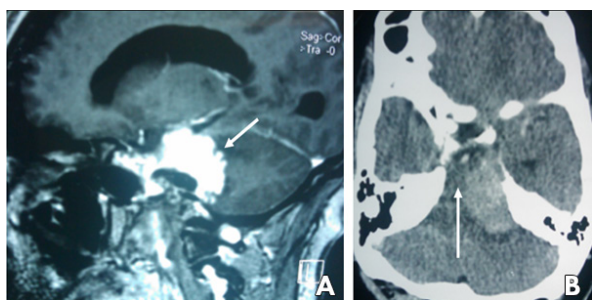
### Meningeoma petroclival

Meningeomas são tumores intracranianos comuns, geralmente benignos, de crescimento lento e não infiltrativos. Eles podem ser classificados na prática clínica de acordo com a sua origem. Os meningeomas petroclivais verdadeiros (Figura 1) são definidos como aqueles localizados entre o clivus superior e ápice petroso até o clivus inferior, além daqueles insurgentes na superfície posterior do pedroso até a margem anterior do seio sigmoide, provenientes da convexidade cerebral.<sup>3</sup>



**FIGURA 1** – Diferentes meningeomas petroclivais observados em diferentes pacientes (setas brancas)

Esses tumores, oriundos do andar posterior, são originários das células aracnoidais nas leptomeninges em proximidade da linha petroclival, formando lesões expansivas que podem se localizar na saída dos forames dos nervos cranianos, invadindo-os ou não. Essas lesões podem se expandir até outras estruturas, como tentório, a fossa média, cavo de Meckel, seio cavernoso, área selar e porção superior do canal espinhal. Além disso, tais tumores tendem a comprimir o tronco cerebral, deslocar ou envolver nervos, artérias e veias cerebrais, podendo, inclusive, alcançar o espaço extracraniano. A borda do tumor em contato com o tronco cerebral que apresenta formato serrilhado ou mesmo edema de tronco são fatores de mau prognóstico cirúrgico para ressecção tumoral total, pois indicam infiltração da pia-máter do tronco cerebral (Figura 2).



**FIGURA 2** — Meningeomas petroclivais: Formato serrilhado do tumor (A - seta) e edema de tronco (B - seta) são indicativos indiretos de infiltração da pia-máter do tronco cerebral

O meningeoma petroclival é um dos tipos da fossa posterior da base do crânio, correspondendo a 3-10% dos tumores ali localizados. Geralmente, acometem indivíduos da 5ª a 7ª décadas de vida, sendo diagnosticados quando atingem volume considerável. Frequentemente, esses meningeomas posicionam-se à frente do tronco encefálico, deslocando-o lateralmente e posteriormente e causando efeito compressivo importante. Outras estruturas que podem ser deslocadas pelo tumor são artéria basilar e os pares cranianos III, IV, V, VI e VII.

O quadro clínico é inespecífico – variando conforme o grau de comprometimento das estruturas vizinhas ao tumor – e pode incluir tonturas, vertigens, ataxia de marcha, hipoacusia e hipoestesia unilaterais, diplopia, cefaleia holocraniana e náuseas. O sistema ventricular intracraniano pode ser comprimido, causando hidrocefalia secundária e consequente síndrome da hipertensão intracraniana. O diagnóstico pode ser feito por exames de imagem como tomografia computadorizada contrastada ou ressonância magnética, responsáveis por fornecer detalhes importantes acerca da extensão de remoção cirúrgica, sendo que, para os meningeomas petroclivais, existem 4 abordagens principais: retrosigmoide, petrosectomia anterior, petrosectomia combinada e pré-temporal combinada a retossigmoide.<sup>3</sup>

### Craniotomia pré-temporal

Para a realização do procedimento, o paciente deve estar em posição supina, com o ombro na extremidade da mesa cirúrgica em posição neutra e com a cabeça

e pescoço suspensos depois da remoção do suporte. A cabeça deve ser mantida acima do nível do átrio direito, por meio de um dispositivo de fixação de 3 pontos, a fim de facilitar o retorno venoso.

De modo a não atrapalhar o trabalho do cirurgião, os pontos do dispositivo de fixação do crânio devem ser dispostos da seguinte maneira: o ponto ipsilateral à operação cirúrgica deve ser colocado na região mastoide e os pontos contralaterais na linha temporal superior acima do músculo temporal, que não deve ser transfixado. Ainda sobre o posicionamento dos pontos, aquele que está na posicionado na região mastoide ipsilateral e o mais anterior da linha temporal superior contralateral devem ser colocados de maneira paralela, de modo a evitar qualquer movimento da cabeça, especialmente durante a tração dos envoltórios cranianos realizada com o auxílio de “anzóis” para retração da pele e músculo.

O posicionamento da cabeça envolve uma sequência de quatro movimentos: elevação, flexão, rotação e torção. Na elevação, a região operada deve estar posicionada acima do nível do átrio direito; à flexão e rotação dependem da condição que será operada; e na torção, o ângulo formado pela cabeça, pescoço e ombros deve aumentar, de modo a oferecer ao cirurgião uma posição lateral mais próxima e paralela a fissura Sylviana. De maneira geral, as veias jugulares devem ficar livres de pressão durante a cirurgia, para prevenir atraso no esvaziamento venoso, edema cerebral e aumento de sangramento no campo cirúrgico.

Após a indução da anestesia geral e cateterização adequada, o cabelo do paciente deve ser penteado com escova própria embebida em solução detergente (clorexidine) para facilitar a raspagem, que deve ser feita em até 2 cm da região da incisão cirúrgica ou seguindo o próprio trajeto da incisão, com uma margem de 2 cm. A realização da tricotomia momentos antes da cirurgia possibilita melhor aderência dos campos cirúrgicos, redução dos riscos de infecção e melhor fixação dos curativos no pós-operatório.

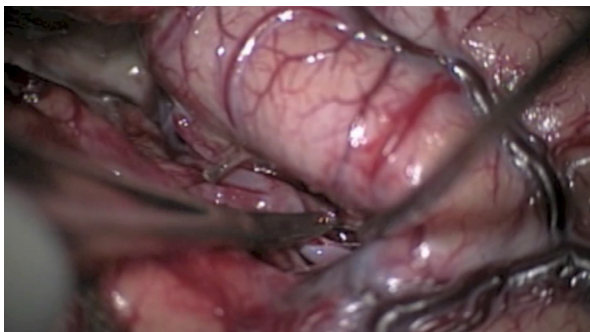
A delimitação da área da incisão deve ser precisa e acompanhar a vascularização e inervação locais, de modo a facilitar a reconstrução posterior. A incisão inicia na borda superior do arco zigomático anterior ao tragus e termina na linha hemipupilar da região frontal contralateral, porém pode ser necessário estender a incisão distalmente até a linha temporal superior contralateral. Sempre que possível, deve ser respeitada a linha do cabelo. É necessário cautela para que o ponto de incisão proximal não seja muito anterior ao tragus, prevenindo, assim, a secção da artéria temporal superficial e o ramo frontal do nervo facial, localizado anteriormente a essa artéria.

Nesse momento, o arco da mesa cirúrgica – que servirá de apoio para as trações de pele, tecido cutâneo e músculo – deve ser posicionado em altura apropriada que não cause compressão simultânea do globo ocular, já que esse fato poderia acarretar cegueira por trombose da veia e da artéria central da retina. Posteriormente, a antisepsia – que pode ser feita com povidona – deve ser realizada para promover melhor adesão na região.

A incisão do couro cabeludo deve ser feita com o bisturi associado ao uso de coagulação bipolar para ajudar a atenuar o sangramento das artérias locais. A disposição de gazes úmidas e posterior tração do retalho de couro cabeludo pode dispensar o uso subsequente de cliques hemostáticos e grampos específicos para esse fim.<sup>4</sup>

A dissecação interfascial do músculo temporal objetiva preservar o ramo frontotemporal do nervo facial e reduzir os danos estéticos pós-operatórios da cicatriz cirúrgica. Quando visão da fossa média da base do crânio é necessária ou no caso de pacientes com músculo temporal espesso, é possível expor e deslocar o arco zigomático.

O principal objetivo da craniotomia pré-temporal é viabilizar ampla exposição do lobo temporal e da fissura Sylviana (Figura 3). É fundamental expor o giro frontal inferior e porção do giro frontal medial, além das porções superior, medial e inferior do giro temporal, de modo propiciar o acesso, por meio da fissura transylviana, às vias subfrontal lateral, temporopolar e subtemporal.



**FIGURA 3** — Abordagem pré-temporal: importante abrir amplamente toda a extensão da fissura sylviana, como observado na imagem

O início da abordagem pré-temporal começa com 3 pontos de trepanação craniana. A primeira trepanação deve ser posicionada entre a linha temporal superior e a sutura frontozigomática do processo orbitário externo; a segunda, na porção posterior da linha temporal superior e a terceira, na porção inferior da parte escamosa do osso temporal. No entanto, a terceira trepanação não deve ser realizada muito próxima à base do osso temporal, de modo a facilitar a retirada posterior da asa menor do esfenoide – localizada internamente entre a primeira e a terceira trepanas. Depois das trepanações, a dura-máter deve ser descolada da superfície óssea interna com o auxílio de dessecadores adequados.

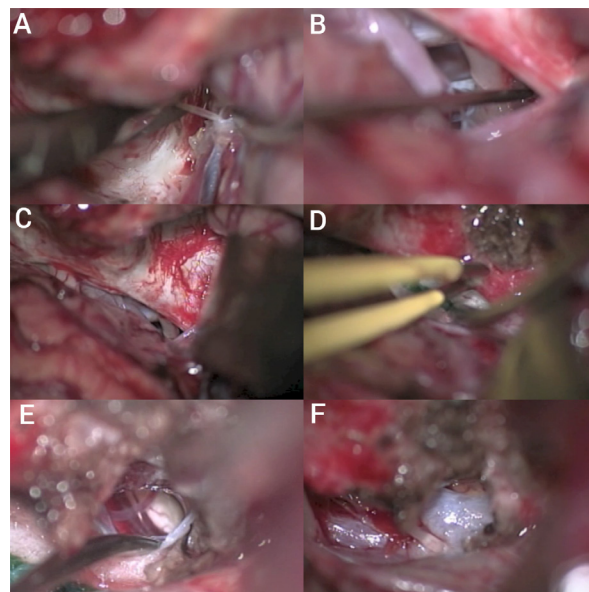
A craniotomia pode ser realizada com uma serra de Gigli ou craniótomo, sempre fazendo a incisão no nível da borda externa de cada trepanação. Depois de garantir a hemostasia apropriada com fórceps bipolares, a dura-máter deve ser ancorada, com náilon 4.<sup>o</sup> ou Prolene®, nas perfurações feitas ao longo da crista óssea, para prevenir a formação de coágulos sanguíneos extradurais tanto durante quanto após a operação.

Ainda pode ser realizado o drilling da asa menor do esfenoide, do teto da cavidade orbitária e do restante da parte escamosa do temporal, a fim de conseguir achatamento ósseo e facilitar o acesso basal com o mínimo de retração cerebral. A abertura da dura-máter deve ser realizada de maneira a permitir que quando ela

for reposicionada, sua superfície externa se adapte ao osso sem formar rugas ou dobras que obstruam o campo microcirúrgico.

A abordagem pré-temporal prossegue com a abertura da fissura Sylviana e das cisternas basais, sendo que normalmente as cisternas são abertas primeiramente, de modo a drenar o fluido cerebroespinhal e facilitar a abertura da fissura Sylviana posteriormente. A abertura dessa fissura possibilita a visualização da ínsula, responsável por conectar o lobo temporal e o giro orbital posterior através do límen da ínsula, estrutura que serve de limite entre a cisterna carótida medialmente e a fissura lateralmente (Figura 4).

Essa abordagem de craniotomia permite ao cirurgião alcançar as cisternas olfatória, carótida, quiasmática, o compartimento esfenoide da fissura Sylviana e a cisterna da lâmina terminal, além das cisternas interpeduncular, ambiens e crural - que pode ser acessada depois da remoção do segmento anteromedial do uncus (Figura 4). Para alcançar boa mobilidade do lobo temporal, a aracnoide que liga o uncus ao nervo oculomotor e a borda tentorial é aberta. Depois da abertura das cisternas, o lobo temporal pode ser elevado superior e posteriormente através das rotas subtemporal e temporopolar, respectivamente.<sup>5,6</sup>



**FIGURA 4** — Tempos operatórios: A) as veias que drenam na base anterior do da fossa média oriundas do lobo temporal podem ser sacrificadas impunemente com o objetivo da retração posterior do lobo temporal que será realizada; B) o nervo oculomotor deve ser cuidadosamente dissecado da aracnoide antes de se retirar o lobo temporal posteriormente; C) a retração posterior do lobo temporal (pré-temporal) é realizada com espátula cerebral e retrator de Leyla somente após a ampla dissecação dos planos de aracnoide da fissura sylviana e das cisternas crural e ambiens; D) a coagulação da borda dural livre da incisura é realizada, pois invariavelmente existe um pequeno seio venoso nesta borda livre; E) após abertura da borda livre da tenda ao nível do espaço incisural médio e remoção do componente petroclival do tumor o nervo trigêmeo pode ser visto descomprimido ao fundo do campo cirúrgico; F) aspecto final da ressecção mostrando preservação do nervo troclear na incisura da tenda.

## CONCLUSÃO

A craniotomia pré-temporal é abordagem efetiva para meningiomas petroclivais dos terços superior e médio do clivus que se estendam para a fossa média. A descompressão do nervo trigêmeo mediante ressecção tumoral demonstra-se efetiva para a resolução dos sintomas.

### Afiliação dos autores:

<sup>1</sup>Universidade Estadual do Centro-Oeste (UNICENTRO); Guarapuava, PR, Brasil;

<sup>2</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE);

<sup>3</sup>Hospital São Vicente e Cancer Center de Guarapuava, PR, Brasil;

<sup>4</sup>Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

<sup>5</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, PR, Brasil

### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan

Email: gustavo.isolan@fempar.edu.br

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

### Como citar:

Balestri HP, Gonçalves RF, Tomasi G, Saciloto B, Martins LML, Pardins JP, Nogueira GN, de Campos ECR, Rutz LEAC, Silva IS, Cardoso CEP, Batista FS, Isolan GR. Acesso pré-temporal para meningioma esfenopetroclival. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e004

### Contribuição dos autores

Conceituação: Todos os autores

Administração do projeto: Todos os autores

Redação (esboço original): Todos os autores

Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

1. Wayhs SY, Lepski GA, Frighetto L, Isolan GR. Petroclival meningiomas: remaining controversies in light of minimally invasive approaches. *Clinical Neurology And Neurosurgery*. 2017;152:68-75. Doi: 10.1016/j.clineuro.2016.11.021
2. Chaddad-Neto F, Dória-Netto, HL, Campos-Filho JM, Reghin-Neto M, Oliveira E. Pretemporal craniotomy. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*. 2014;72(2):145-51. Doi: 10.1590/0004-282x20130202
3. Isolan GR, Wayhs AS, Lepski GA, Dini LI, Lavinsky J. Petroclival Meningiomas: factors determining the choice of approach. *Journal Of Neurological Surgery Part B: Skull Base*. 2017;79(04):367-78. Doi: 10.1055/s-0037-1608654
4. de Oliveira E, Tedeschi H, Siqueira MG, Peace DA. The pretemporal approach to the interpeduncular and petroclival regions. *Acta Neurochirurgica*. 1995;136(3-4):204-11. Doi: 10.1007/bf01410627
5. Isolan GR, Wayhs SY, de Araújo RL, de Aguiar PHP, Pinto JAR, Marques VMO. Abordajes quirúrgicas de meningiomas petroclivales parte 1: anatomía microquirúrgica. *Surg Neurol Int*. 2022;13:277. Doi: 10.25259/SNI\_413\_2022
6. Isolan GR, Lavinsky J, Marques VMO, Monteiro JM, dos Santos RS, de Aguiar PHP. Abordajes quirúrgicas de los meningiomas petroclivales Parte 2: revisión narrativa y lo que aprendimos con 30 casos. *Surg Neurol Int*. 2022;13:515. Doi: 10.25259/SNI\_696\_2022



## Colesteatoma do ápex petroso: um achado atípico

### *Cholesteatoma of the petrosal apex: an atypical finding*

Adrielle Holler Pykocz<sup>1</sup>, Joel Lavinsky<sup>1</sup>, Roberto Dihl Angeli<sup>1</sup>, Rafael Roesler<sup>4</sup>, Francisco Luiz Souza Braga<sup>1</sup>, Ricardo Silva dos Santos<sup>1</sup>, Paola Maria Brolin Santis Isolan<sup>6</sup>, Guilherme Nobre Nogueira<sup>1,5</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>1,2,3,4</sup>, Leticia Elizabeth Augustin Czezko Rutz<sup>3</sup>, Vinícius Ferreira Caron<sup>3</sup>, Flamarion dos Santos Batista<sup>2</sup>, Ivan Jose Paredes Bartolomei<sup>2</sup>, Pedro Henrique de Almeida<sup>2</sup>, Rafael Fernandes Romani<sup>2</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>1,2,3,4</sup>

#### RESUMO

**Introdução:** O colesteatoma, embora relativamente raro, apresenta desafios significativos na prática clínica. Apesar de décadas de pesquisa, sua causa permanece complexa e evasiva.

**Objetivo:** Esta revisão pretendeu resumir as principais descobertas sobre a epidemiologia, fisiopatologia, diagnóstico e manejo cirúrgico do colesteatoma, destacando lacunas de conhecimento atuais e tendências emergentes no campo.

**Método:** Revisão narrativa realizada nas bases PubMed e Scielo. A busca utilizou as seguintes palavras-chave: "colesteatoma, ápice petros, procedimentos cirúrgicos minimamente invasivos" e suas versões ao inglês. Os critérios de inclusão compreenderam artigos de revisão, pesquisas pré-clínicas e clínicas publicados, escritos em português e inglês e disponíveis em texto completo. Os artigos selecionados foram analisados com base nas tecnologias abordadas, perspectivas futuras, desafios, doenças referidas e ideia central do artigo.

**Resultado:** Foram incluídos 36 artigos.

**Conclusão:** O colesteatoma tem importância na prática médica, apesar de ser relativamente pouco frequente na população em geral. No entanto, ainda existem dúvidas sobre sua causa, mas seu diagnóstico tem sido ampliado através de exames de imagem na tentativa de redução das operações de "segundo-olhar", evitando-as. Outro campo com crescimento constante é o tratamento cirúrgico, uma vez que a anatomia complexa exige que novas técnicas sejam manejadas para diminuir lesões de estruturas importantes e vitais da região.

**PALAVRAS-CHAVE:** Colesteatoma. Ápice petroso. Procedimentos cirúrgicos minimamente invasivos

#### Mensagem Central

A região do ápex petroso é de difícil acesso cirúrgico. As abordagens pela fossa média são as mais utilizadas, mas têm a desvantagem de retração do lobo temporal. Os colesteatomas do ápex petroso são lesões que podem ser ressecadas pela fossa média ou pela via retro / translabirintica, essa última causando menor retração do lobo temporal. A ressecção destas lesões deve ser total para evitar recidivas.

#### Perspectiva

O conhecimento detalhado das abordagens ao ápex petroso para tratar colesteatomas dessa região é crucial na seleção de acessos cirúrgicos menos agressivos. O colesteatoma tem importância na prática médica, apesar de ser relativamente pouco frequente na população em geral. No entanto, ainda existem dúvidas complexas sobre sua causa e são necessários novos estudos que tentem consolidar as teorias que persistem há décadas sem conclusão. Campo com crescimento constante é o tratamento cirúrgico, uma vez que a anatomia complexa exige que novas técnicas sejam manejadas para evitar lesões de estruturas importantes e vitais.

#### ABSTRACT

**Introduction:** Cholesteatoma, although relatively rare, presents significant challenges in clinical practice. Despite decades of research, its cause remains complex and elusive.

**Objective:** This review aimed to summarize key findings on the epidemiology, pathophysiology, diagnosis and surgical management of cholesteatoma, highlighting current knowledge gaps and emerging trends in the field.

**Method:** Narrative review carried out in the PubMed and Scielo databases. The search used the following keywords: "cholesteatoma, petros apex, minimally invasive surgical procedures". The inclusion criteria comprised review articles, pre-clinical and clinical research published, written in Portuguese and English and available in complete text. The selected articles were analyzed based on the technologies covered, future perspectives, challenges, diseases mentioned and the central idea of the article.

**Result:** 36 articles were included.

**Conclusion:** Cholesteatoma is important in medical practice, despite being relatively uncommon in the general population. However, there are still doubts about its cause, but its diagnosis has been expanded through imaging tests in an attempt to reduce "second-look" operations and avoid them. Another field with constant growth is surgical treatment, since the complex anatomy requires that new techniques be managed to reduce injuries to important and vital structures in the region.

**KEYWORDS:** Cholesteatoma. Petrous apex. Minimally invasive surgical procedures

## INTRODUÇÃO

Os principais estudos sobre colesteatoma relataram prevalência do sexo masculino (1,4:1) tanto para adultos quanto crianças.<sup>1-4</sup> Outras prevalências são em etnias caucasiana e africana e em pacientes com alterações anatômicas vinculadas, como fissura labiopalatina.<sup>1-3</sup> Contraditoriamente, o colesteatoma atingiu 24,5% dos pacientes com otite média crônica em hospital de Porto Alegre, RS, Brasil, em 2017, com predominância em sexo feminino.<sup>5</sup> Nesses pacientes, também, foi identificada a maior incidência na orelha direita.<sup>5</sup> Já em estudo anterior, verificou-se a presença de colesteatoma em 30% dos casos analisados, sendo 12% bilateral.

Em correlação aos estudos mais antigos sobre colesteatoma, foi estimado que ele atinge 3:100.000 crianças e 9:100.000 adultos.<sup>1</sup> Além disso, em crianças, a prevalência é mais frequente quando associada à otite média com efusão e existe maior recorrência em crianças devido à excisão dificultada em procedimento único.<sup>6</sup>

Embora relativamente raro, ele apresenta desafios significativos na prática clínica. Apesar de décadas de pesquisa, sua causa permanece complexa e evasiva. Esta revisão teve como objetivo resumir as principais descobertas sobre a epidemiologia, fisiopatologia, diagnóstico e manejo cirúrgico do colesteatoma, destacando lacunas de conhecimento atuais e tendências emergentes no campo.

## MÉTODO

Trata-se de revisão narrativa da literatura realizada nas bases de dados PubMed e Scielo. A busca utilizou as seguintes palavras-chave: “colesteatoma, ápice petros, procedimentos cirúrgicos minimamente invasivos” e suas versões ao inglês. Os critérios de inclusão compreenderam artigos de revisão, estudos experimentais, pesquisas pré-clínicas e clínicas publicados, escritos em português e inglês e disponíveis em texto completo. Os artigos selecionados foram analisados com base nas tecnologias abordadas, perspectivas futuras, desafios, doenças referidas e ideia central do artigo.

## DISCUSSÃO

A epidemiologia congênita dos colesteatomas é de difícil determinação, mas estimada em 1-5%, sendo 2% de orelha média.<sup>3,7</sup> Dessa forma, os colesteatomas adquiridos primários são 80% de todos os de orelha média, e os secundários em 18%.<sup>3</sup> O tipo residual é estimado com acometimento de 10-20% pacientes submetidos às operações.<sup>8</sup> Nesses casos, a maioria era levada à operação de “segundo olhar” em 1 ano para conferir a existência de colesteatoma residual, sendo boa parte submetida à operação desnecessariamente. Essa relação tem sido questionada com as buscas por métodos diagnósticos alternativos de colesteatoma pós-operatório.<sup>8,9</sup> Existe relação entre maior disfunção mastoide em pacientes com colesteatoma em relação ao controle.<sup>10</sup> Além disso, a relação com perfuração foi vista como rara em região central timpânica.<sup>4</sup>

A fisiopatologia é bastante discutida na literatura

com diversas teorias existentes até o momento, como a da retração de membrana e a da proliferação.<sup>1</sup> No entanto, ainda não há resposta clara para o mecanismo exato de formação do colesteatoma e outras doenças vinculadas - como a bolsa de retração timpânica, mas há fortalecimento da teoria de retração em estudo recente.<sup>11</sup>

### Teoria da retração

Ela consiste na existência de retração da membrana timpânica seguida de perda da capacidade de autolimpeza, ou crescimento lateral do epitélio escamoso queratinizado, levando à proliferação epitelial medialmente e invasão.<sup>1,9</sup> Isso ocorre uma vez que a perda de função da tuba auditiva é capaz de criar ambiente de pressão negativa e atração do epitélio da membrana para a orelha média, ou seja, forma-se uma bolsa de retração com epitélio ativo na orelha média, denominado colesteatoma.

Com isso, o epitélio metabolicamente ativo, continua proliferando e assume a capacidade de erosão de ossos, ossículos da audição primariamente e ossos cranianos adjacentes em sequência.<sup>1</sup>

### Teorias do colesteatoma congênito

Elas consistem em 4 teorias para a origem epitelial e formação da proliferação celular, ainda sendo incerta sua correta causa. Dentre as 4 principais teorias, a primeira é a mais bem estabelecida em literatura.

### Teoria do resto epitelial ou da formação epidermoide

A teoria mais aceita sobre colesteatomas congênitos é a falha da reabsorção, no 3º trimestre de gestação, de cistos epidermóides formados durante a fase fetal, a partir de restos celulares em orelha média.<sup>7</sup> O tecido seria diferente dos adjacentes, como da tuba auditiva ou da cavidade timpânica.<sup>7</sup> Essa não reabsorção resultaria na presença de massa posterior à membrana timpânica normal.

### Teoria da invaginação

Essa teoria envolve a proliferação de células epiteliais derivadas da membrana timpânica a partir de microperfuração ou infecção.<sup>7,12</sup> Dessa forma, uma microperfuração e infecção causariam a invaginação do tecido timpânico para dentro da cavidade da orelha média, formando o colesteatoma.<sup>7</sup>

### Teoria da implantação

Já essa teoria envolve a proliferação de células epiteliais derivadas do líquido amniótico durante a fase fetal, mas sem comprovação da relação exata com o desenvolvimento do colesteatoma congênito.<sup>12</sup>

### Teoria da metaplasia

A metaplasia do epitélio da orelha média em epitélio queratinizado é descrito como resposta à otite média e, dessa forma, foi postulado como uma das teorias para o colesteatoma congênito.<sup>12</sup>

### Teorias do colesteatoma adquirido e outras

A principal teoria do adquirido é a retração; no

entanto, teorias como a da metaplasia, invaginação também são aplicáveis a eles.

Existe ainda a junção da teoria da retração com a da proliferação, adaptada a partir do estudo da patogênese do colesteatoma sinusal.<sup>13</sup> Nessa teoria, existe a evolução da bolsa de retração para fase de proliferação com formação e fusão de cone, os quais determinam a expansão do colesteatoma e culminam em erosão óssea.<sup>13</sup>

Por fim, existem teorias que vinculam papel molecular e epigenético aos colesteatomas, tornando o processo ainda mais complexo.<sup>14</sup>

### **Papel da inflamação**

A inflamação também tem papel fundamental na formação do colesteatoma adquirido, uma vez que estão diretamente vinculados aos processos de otite média crônica, infecções recorrentes e disfunção tubária. Diversos fatores inflamatórios foram identificados como atuantes na otite média crônica tanto quanto foram identificados no colesteatoma.

A proliferação celular já foi comprovadamente vinculada ao mecanismo dependente de NF-kB/ciclina D1, o qual estimula e resulta em aumento da transdução de sinal de receptores de fatores de crescimento endoteliais (EFGR).<sup>2</sup> Com isso, existe proliferação celular e tendência à metaplasia.

Além disso tudo, existe ainda a hipótese de que a inflamação crônica vinculada à formação do colesteatoma adquirido seja causadora de secreção descontrolada e contínua de citocinas inflamatórias, capazes de induzir proliferação. Um desses exemplos é o TNF $\alpha$  e IL-1, encontrados em maiores quantidades em colesteatomas *in vitro*, sendo o TNF $\alpha$  indicativo de relação com reabsorção óssea e infiltração celular.<sup>15</sup> A IL-1 não foi correlacionada nesse momento com esse processo de formação do colesteatoma.<sup>15</sup>

Quando se trata de colesteatoma congênito, a metaloproteinase-2 da matriz (MMP2) é referenciada como tendo papel importante no prognóstico e progressão do colesteatoma, além de papel na erosão óssea.<sup>16,17</sup> O nível de MMP2 é equivalente em colesteatomas congênitos em comparação com colesteatomas adquiridos. No entanto, quando especificados em subtipos, há diferenças significativas com prevalência de MMP2 em tipo aberto para congênitos e para pars tensa no adquirido.<sup>16</sup> Além disso, o MMP2 foi associado a estágios mais avançados de progressão do colesteatoma, em estudo clínico, e associado positivamente à colesteatomas complicados.<sup>16,17</sup>

A mieloperoxidase (MPO) também foi encontrada em quantidade superiores ao controle, considerando marcador de inflamação aguda, sendo associada positivamente a atividade de MPO ao grau de perda auditiva por condução vinculada ao colesteatoma.<sup>18</sup>

### **Classificação**

A classificação principal divide o colesteatoma por sua forma de origem, sendo congênito ou adquirido, e ainda os adquiridos subdivididos em primários - sem perfuração timpânica - e secundários - com perfuração.<sup>1</sup>

Ainda existe a classificação por localização, como na classificação de Sanna, em que os graus correspondem respectivamente a:<sup>19</sup> I - supralabirinto; II - infralabirinto; III - labirinto maciço; IV - infralabirintico-apical; e V - apical

Outro tipo de classificação por localização é a de Moffat-Smith, nova proposição semelhante à classificação de Sana, melhorada e utilizada para planejamento de acesso cirúrgico e extensão de lesões, tal qual em colesteatoma de osso petroso.<sup>20</sup>

Acerca da posição em relação à membrana timpânica, podem ser divididos em pars flácida (attic cholesteatomas) e pars tensa (colesteatoma sinusal).<sup>3</sup>

Ainda existem 2 tipos especiais de colesteatomas: os murais, que atingem mastoide, e os do conduto auditivo externo.<sup>3</sup>

### **Tipos de colesteatoma**

#### **Colesteatoma congênito**

Os colesteatomas congênitos são denominados desta forma quando não há histórico operatório prévio, retração ou perfuração timpânica. Dessa forma, uma vez que a presença de otite é de alta prevalência na infância e atinge cerca de 50% das crianças já no primeiro ano de vida, a presença de otorreia ou otite média acabam não sendo considerados critérios de exclusão, podendo não descartar a hipótese do paciente.<sup>7,21</sup>

Além disso, os colesteatomas congênitos podem ser subdivididos em fechados, quando o cisto permanece intacto e sem queratinização, ou abertos, quando há exposição, rutura e proliferação do epitélio queratinizado.<sup>16</sup> Nos casos pediátricos, o colesteatoma se torna causa grave de morte, embora rara.

Por fim, em relação às complicações vinculadas aos colesteatomas congênitos, a disfunção de nervo facial é rara e, nesses casos, deve haver investigação com busca por diagnósticos diferenciais, tais quais outros tumores congênitos e/ou pediátricos.<sup>7</sup>

#### **Colesteatoma adquirido**

Os colesteatomas adquiridos podem ser divididos em primários e secundários. Os primários, 80% dos colesteatomas de orelha média, são decorrentes de disfunção tubária e, conseqüente, da formação de retração da membrana timpânica com disseminação epitelial pela pars flácida.<sup>22</sup> Já os secundários, 18% dos de orelha média, são originários da disseminação epitelial por meio de perfuração prévia e patente da membrana timpânica.<sup>1</sup>

#### **Colesteatoma de osso petroso**

A apresentação clínica mais comum associada ao colesteatoma de osso petroso é a perda auditiva e foi encontrada em 60% dos pacientes analisados em maior série de casos atual.<sup>20</sup> Em outro estudo a queixa mais frequente foi a paralisia facial, diferindo do contexto geral da literatura.<sup>19</sup> A taxa de perda auditiva varia em literatura de 60-100%, enquanto a fraqueza de nervo facial pós-operatória varia de 20- 64%. Essa relação intrínseca com perda auditiva e fraqueza de nervo facial pós-operatória ocorre uma vez que a anatomia do osso petroso envolve diversas estruturas importantes,

como artéria carótida, nervo facial e seio sigmoide.<sup>19</sup> Além disso, justamente pela região anatômica, esse tipo de colesteatoma costuma não aparecer em otoscopia rotineira e, portanto, tem diagnóstico dificultado.<sup>19</sup>

Pensando nisso e na relação anatômica para planejamento cirúrgico, esse tipo de colesteatoma pode ser analisado com a classificação de 5 tipos, anteriormente relatada.<sup>20</sup>

Dessa forma, o colesteatoma de ápex petroso apresenta dificuldade anatômica vinculada a sua resolução cirúrgica, uma vez que o posicionamento envolve diversas estruturas próximas passíveis de lesão intraoperatória.<sup>23</sup> Em 1992, a abordagem cirúrgica mais comum em análise de casos consistia na translabiríntica-transcoclear com mobilização total ou parcial de nervo facial.<sup>23</sup> Atualmente, existem outros acessos utilizados como transtemporal supralabiríntico, petrostectomia subtotal, abordagem infratemporal tipo A, translabiríntica transmastóidea, transefenoidal endoscópica, entre outras.<sup>19,20</sup>

### Diagnóstico

#### Avaliação clínica

A avaliação clínica é o principal ponto para diagnóstico de colesteatoma previamente à indicação cirúrgica. Nessa avaliação é essencial realizar otoscopia com campo de visibilidade para a membrana timpânica e regiões de ático e quadrante pósterio-superior, locais mais acometidos pelo colesteatoma.

Em colesteatomas congênitos a lesão atinge preferencialmente quadrante anterossuperior, com embranquecimento inicial posterior à membrana timpânica - que permanece normal -, evoluindo à lesão cística mais visível. Com a evolução, pode expandir e abaular a membrana, constituindo a imagem de massa branca.<sup>7</sup>

A perda auditiva e dificuldade com aprendizado pode ser complicações presentes em crianças.<sup>1,24</sup> Nesses casos, ocorre perda auditiva de condução quando a lesão é ampla anterior e posteriormente; quando posteriormente, ela causa perda condutiva por destruição dos ossículos e quando anteriormente, por efusão e disfunção da tuba auditiva.<sup>7</sup> A perda neurossensorial ocorre com a invasão do labirinto ósseo.<sup>7</sup>

Já os colesteatomas adquiridos têm como principal queixa otorreia purulenta crônica ou recorrente. Em estudo com 1146 casos, a otorreia também foi evidenciada como principal sintoma nos pacientes.<sup>4</sup> Deve-se suspeitar na presença de drenagem superior a 2 semanas sem resposta a tratamento e também na presença de bolsa de retração ou granulações.

#### Exame de imagem

O diagnóstico radiológico foi usado inicialmente com a TC como método de escolha, principalmente para avaliar extensão da doença e avaliação cirúrgica.<sup>17</sup> Contudo, a evolução permitiu a exploração desses meios para tentar reduzir as operações de segundo olhar, após tratamento de colesteatoma prévio e outros procedimentos.

Em relação a colesteatoma recorrente em crianças,

foi proposto um protocolo para diagnóstico usando RM.<sup>6</sup> A partir das análises em T1, T2 e DWI, na presença de hipersinal em DWI deve-se seguir com infusão de gadolínio. A ausência de absorção em sequência axial de T1 é indicativa de recidiva do colesteatoma.<sup>6</sup> Entretanto, o método de imagem com uso posterior de gadolínio apresentou sensibilidade inferior a RM non echo-planar diffusion-weighted (non-EPI DW), assim como o método de imagens ponderadas em T1.<sup>25</sup>

Já para os colesteatomas residuais pós-cirúrgicos, foi analisado o uso de RM do tipo single-shot turbo spin-echo diffusion-weighted (SS TSE DW) com diagnósticos assertivos em 18 dos 19 casos analisados.<sup>9</sup> Nesse estudo, a tomografia não foi capaz de identificar colesteatomas em cavidades pós-operatórias opacificadas.<sup>9</sup> No entanto, a RM non-EPI DW resultou em 3 falsos-negativos e 9 falsos-positivos em estudo posterior com colesteatomas primários e recorrentes, ainda que seu uso esteja se consolidando com altamente sensível e específico.<sup>26</sup> A partir disso, a combinação de non-EPI DW com a sequência em T1 foi sugerida como forma de redução dos falsos-positivos.<sup>27</sup>

Atualmente, a limitação da non-EPI DW é a detecção de lesões maiores que 2-3 mm apenas, tornando dilema na decisão entre exploração cirúrgica e avaliação radiológica.<sup>28</sup>

### Tratamento cirúrgico

O tratamento dos colesteatomas é primariamente cirúrgico. O clínico farmacológico existe para a otite média crônica, porém a presença de colesteatoma já foi referida como redutora da eficácia de fármacos como ciprofloxacino.<sup>29</sup> Dessa forma, existem diversas abordagens cirúrgicas possíveis e utilizadas ao longo dos anos. A mastoidectomia é classicamente referenciada em estudos sobre colesteatoma e procedimento aberto é associado à ressecção total das células presentes na mastoide e lesões irreversíveis vinculadas ao colesteatoma, como células displásicas.<sup>30</sup>

Os principais tratamentos cirúrgicos mencionados para otite média crônica colesteatomosa são timpanoplastia, mastoidectomia canal wall-up (CWU) e canal wall-down (CWD).<sup>31</sup> Foi encontrado que há taxa de recorrência do colesteatoma superior para a técnica de CWU em comparação com a CWD, além de haver maior prevalência de complicações tardias.<sup>31</sup>

Em outros estudos, foram utilizadas mastoidectomia fechada com timpanoplastia para os casos restritos a cavidade timpânica e mastoidectomia aberta do tipo CWD para colesteatomas que tinham extensão ao ático e a mastoide.<sup>30</sup> Além disso, existem estudos indicativos de que a plastia da mastoide, mais especificamente do córtex mastoideo, é capaz de melhorar e prolongar a permanência da aeração na cavidade mastoidea.<sup>32</sup> Essa aeração está vinculada à permanência de tecidos fibrosos e maior taxa de recorrência do colesteatoma e formação de bolsa de retração.<sup>32</sup>

Recentemente, procedimentos endoscópicos estão sendo sugeridos para a abordagem do colesteatoma. Em comparação com a operação microscópica, a operação endoscópica tem vantagem sobre tempo



operatório, visibilidade do campo, menor chance de dor ou complicações pós-operatórias.<sup>33</sup> Já em relação ao tipo de operação endoscópica, a mastoidectomia apresentou tempo mais prolongado e maiores taxas de dor pós-operatória do que a transcanal.<sup>34</sup>

Por fim, pensando nas possíveis complicações da cirurgia otológica, a lesão de nervo facial é de extrema relevância. A partir disso, é importante a realização de monitorização peroperatória do nervo facial como forma de evitar iatrogenias e sequelas pós-cirúrgicas.<sup>35,36</sup> Além disso, embora infecção seja causa comum de complicações cirúrgicas em geral, a cirurgia otológica com drenagem e colesteatoma pode ter a administração de antibióticos opcional.<sup>36</sup>

## CONCLUSÃO

O colesteatoma tem importância na prática médica, apesar de ser relativamente pouco frequente na população em geral. No entanto, ainda existem dúvidas sobre sua causa, mas seu diagnóstico tem sido ampliado através de exames de imagem na tentativa de redução das operações de “segundo-olhar”, evitando-as. Outro campo com crescimento constante é o tratamento cirúrgico, uma vez que a anatomia complexa exige que novas técnicas sejam manejadas para diminuir lesões de estruturas importantes e vitais da região.

### Afiliação dos autores:

<sup>1</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>2</sup>Spall Therapeutics, Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>3</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil;

<sup>4</sup>National Science and Technology Institute for Children's Cancer Biology and Pediatric Oncology – INCT BioOncoPed, CNPq, Brasília, DF, Brasil;

<sup>5</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil;

<sup>6</sup>Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil.

### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan  
Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum  
Financiamento: Nenhum

### Como citar:

Pykocz AH, Lavinsky J, Angeli RD, Roesler R, Braga FLS, dos Santos RS, Isolan PMBS, Nogueira GN, Gonçalves RF, Rutz LEAC, Caron VF, Batista FS, Bartolomei UP, de Almeida PH, Romani RF, Isolan GR. Colesteatoma do ápex petroso: um achado atípico. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e005

### Contribuição dos autores

Conceituação: Adrielle Holler Pykocz, Joel Lavinsky, Roberto Diel Angeli  
Investigação: Rafaela Fernandes Gonçalves, Rafael Roesler, Francisco Brag  
Supervisão: Ricardo Santos, Paola Maria Brolin Santis Isolan  
Redação (esboço original): Gustavo Rassier Isolan  
Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024  
Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

1. Olszewska E, Wagner M, Bernal-Sprekelsen M, Ebmeyer J, Dazert S, Hildmann H, et al. Etiopathogenesis of cholesteatoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2004;261(1):6-24. Doi: 10.1007/s00405-003-0687-4
2. Juhn SK, Jung MK, Hoffman MD, Drew BR, Preciado DA, Sausen NJ, et al. The Role of Inflammatory Mediators in the Pathogenesis of Otitis Media and Sequelae. *Clin Exp Otorhinolaryngol*. 2008;1(3):117-38. Doi: 10.3342/ceo.2008.1.3.117
3. Baráth K, Huber AM, Stämpfli P, Varga Z, Kollias S. Neuroradiology of Cholesteatomas. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2011;32(2):221-9. Doi: 10.3174/ajnr.A2052
4. Aquino JEAP de, Cruz Filho NA, Aquino JNP de. Epidemiologia do colesteatoma da orelha média e mastoide: estudo de 1146 casos. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2011;77:341-7. Doi: 10.1590/S1808-86942011000300012
5. Rosito LPS, Silva MNL da, Selaimen FA, Jung YP, Pauletti MGT, Jung LP, et al. Características de 419 pacientes com colesteatoma adquirido de orelha média. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2017;83:126-31. Doi: 10.1016/j.bjorl.2016.02.013
6. Geoffroy A, Guesmi M, Nebbia JF, Leloutre B, Bailleux S, Maschi C. MRI for the diagnosis of recurrent middle ear cholesteatoma in children--can we optimize the technique? Preliminary study. *Pediatr Radiol*. 2013;43(4):464-73. Doi: 10.1007/s00247-012-2547-0
7. Bennett M, Warren F, Jackson GC, Kaylie D. Congenital cholesteatoma: theories, facts, and 53 patients. *Otolaryngol Clin North Am*. 2006;39(6):1081-94. Doi: 10.1016/j.otc.2006.09.004
8. Clark MPA, Westerberg BD, Fenton DM. The ongoing dilemma of residual cholesteatoma detection: are current magnetic resonance imaging techniques good enough? *J Laryngol Otol*. 2010;124(12):1300-4. Doi: 10.1017/S0022215110001361
9. De Foer B, Vercruyse JP, Bernaerts A, Deckers F, Pouillon M, Somers T, et al. Detection of postoperative residual cholesteatoma with non-echo-planar diffusion-weighted magnetic resonance imaging. *Otol Neurotol*. 2008;29(4):513-7. Doi: 10.1097/MAO.0b013e31816a0216
10. Cavaliere M, Ugga L, Monfregola A, Cavaliere F, Caranci F, Russo C, et al. Temporal bone CT-based anatomical parameters associated with the development of cholesteatoma. *Radiol Med*. 2023. Doi: 10.1007/s11547-023-01622-2
11. Urik M, Tedla M, Hurnik P. Pathogenesis of Retraction Pocket of the Tympanic Membrane—A Narrative Review. *Medicina (Kaunas)*. 2021;57(5):425. Doi: 10.3390/medicina57050425
12. Koltai PJ, Nelson M, Castellon RJ, Garabedian EN, Triglia JM, Roman S, et al. The natural history of congenital cholesteatoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2002;128(7):804-9. Doi: 10.1001/archotol.128.7.804
13. Sudhoff H, Tos M. Pathogenesis of sinus cholesteatoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2007;264(10):1137-43. Doi: 10.1007/s00405-007-0353-x
14. Kuo CL. Etiopathogenesis of acquired cholesteatoma: prominent theories and recent advances in biomolecular research. *Laryngoscope*. 2015;125(1):234-40. Doi: 10.1002/lary.24850
15. Akimoto R, Pawankar R, Yagi T, Baba S. Acquired and congenital cholesteatoma: determination of tumor necrosis factor-alpha, intercellular adhesion molecule-1, interleukin-1-alpha and lymphocyte functional antigen-1 in the inflammatory process. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 2000;62(5):257-65. Doi: 10.1159/000027769
16. Kan T, Ueda H, Takahara T, Tsuchiya Y, Kishimoto M, Uchida Y, et al. Association of Matrix Metalloproteinase-2 mRNA Expression with Subtypes of Pediatric Cholesteatoma. *Biomed Res Int*. 2021;2021:6644897. Doi: 10.1155/2021/6644897
17. Rocha Morales DS, Oliveira Penido N de, Coltrin Guerreiro da Silva ID, Norberto Stávale J, Guilherme A, Fukuda Y. Matrix Metalloproteinase 2: an important genetic marker for cholesteatomas. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2015;73(1):51-7. Doi: 10.1016/S1808-8694(15)31122-8
18. Celebi Erdvanli O, Sanli A. Is there a relationship between myeloperoxidase activity and conductive hearing loss in chronic otitis media complicated by cholesteatoma? *Ear Nose Throat J*. 2015;94(4-5):166-92.
19. Kim MJ, An YS, Jang MS, Cho YS, Chung JW. Hearing and Facial Function After Surgical Removal of Cholesteatomas Involving Petrous Bone. *Clin Exp Otorhinolaryngol*. 2014;7(4):264-8. Doi: 10.3342/ceo.2014.7.4.264
20. Moffat D, Jones S, Smith W. Petrous Temporal Bone Cholesteatoma: A New Classification and Long-Term Surgical Outcomes. *Skull Base*. 2008;18(2):107-15. Doi: 10.1055/s-2007-991112
21. Kuo CL, Lien CF, Chu CH, Shiao AS. Otitis media with effusion in children with cleft lip and palate: a narrative review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013;77(9):1403-9. Doi: 10.1016/j.ijporl.2013.06.032
22. Testa JRG, Vicente A de O, Abreu CEC, Benbassat SF, Antunes ML, Barros FA. Colesteatoma causando paralisia facial. *Rev Bras Otorrinolaringol*. 2003;69:657-62. Doi: 10.1590/S0034-72992003000500011

23. Atlas MD, Moffat DA, Hardy DG. Petrous apex cholesteatoma: diagnostic and treatment dilemmas. *Laryngoscope*. 1992;102(12 Pt 1):1363-8. Doi: 10.1288/00005537-199212000-00002
24. Rizer FM, Luxford WM. The management of congenital cholesteatoma: surgical results of 42 cases. *Laryngoscope*. 1988;98(3):254-6. Doi: 10.1288/00005537-198803000-00008
25. De Foer B, Vercruyse JP, Bernaerts A, Meerschaert J, Kenis C, Pouillon M, et al. Middle ear cholesteatoma: non-echo-planar diffusion-weighted MR imaging versus delayed gadolinium-enhanced T1-weighted MR imaging--value in detection. *Radiology*. 2010;255(3):866-72. Doi: 10.1148/radiol.10090904
26. Garrido L, Cenjor C, Montoya J, Alonso A, Granell J, Gutiérrez-Fonseca R. Diagnostic capacity of non-echo planar diffusion-weighted MRI in the detection of primary and recurrent cholesteatoma. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2015;66(4):199-204. Doi:10.1016/j.otorri.2015.02.005
27. Fukuda A, Morita S, Harada T, Fujiwara K, Hoshino K, Nakamaru Y, et al. Value of T1-weighted Magnetic Resonance Imaging in Cholesteatoma Detection. *Otol Neurotol*. 2017;38(10):1440-4. Doi: 10.1097/MAO.0000000000001598
28. De Foer B, Vercruyse JP, Bernaerts A, Maes J, Deckers F, Michiels J, et al. The value of single-shot turbo spin-echo diffusion-weighted MR imaging in the detection of middle ear cholesteatoma. *Neuroradiology*. 2007;49(10):841-8. Doi: 10.1007/s00234-007-0257-0
29. Piccirillo JF, Parnes SM. Ciprofloxacin for the treatment of chronic ear disease. *Laryngoscope*. 1989;99(5):510-3. Doi: 10.1288/00005537-198905000-00006
30. Cruz OLM, Kasse CA, Leonhart FD. Efficacy of surgical treatment of chronic otitis media. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2003;128(2):263-6. Doi: 10.1067/mhn.2003.47
31. Azevedo AF de, Soares AB de C, Garchet HQC, Sousa NJA de. Tympanomastoidectomy: Comparison between canal wall-down and canal wall-up techniques in surgery for chronic otitis media. *Int Arch Otorhinolaryngol*. 2013;17(3):242-5. Doi: 10.7162/S1809-97772013000300002
32. Minoda R, Yanagihara N, Hinohira Y, Yumoto E. Efficacy of mastoid cortexplasty for middle ear aeration in intact canal wall tympanoplasty for cholesteatoma. *Otol Neurotol*. 2002;23(4):425-30. Doi: 10.1097/00129492-200207000-00009
33. Wu L, Liu Q, Gao B, Huang S, Yang N. Comparison of endoscopic and microscopic management of attic cholesteatoma: A randomized controlled trial. *Am J Otolaryngol*. 2022;43(3):103378. Doi: 10.1016/j.amjoto.2022.103378
34. Moneir W, Hemdan A, El-Kholy NA, El-Kotb M, El-Okda M. Endoscopic transcanal attic-antrostomy versus endoscopic-assisted canal wall up mastoidectomy in management of localized cholesteatoma: a randomized clinical trial. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2022;279(9):4371-8. Doi: 10.1007/s00405-022-07264-3
35. Bernardeschi D, Meskine N, Otaibi NA, Ablonczy R, Kalamarides M, Grayeli AB, et al. Continuous facial nerve stimulating burr for otologic surgeries. *Otol Neurotol*. 2011;32(8):1347-51. Doi: 10.1097/MAO.0b013e31822a06d2
36. Govaerts PJ, Raemaekers J, Verlinden A, Kalai M, Somers T, Offeciers FE. Use of antibiotic prophylaxis in ear surgery. *Laryngoscope*. 1998;108(1 Pt 1):107-10. Doi: 10.1097/00005537-199801000-00024

# O que se sabe sobre a síndrome da deiscência do canal semicircular superior

*What is known about superior semicircular canal dehiscence syndrome*

Alicia Batista de Almeida Barbosa<sup>1</sup>, Gustavo Tomasi<sup>2</sup>, José Polansky<sup>3</sup>, Joel Lavinsky<sup>4</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>2,3</sup>, Guilherme Nobre Nogueira<sup>2,5</sup>, Ronise Martins Santiago Sato<sup>3</sup>, Amanda Carvalho Garcia<sup>3</sup>, Paulo Eduardo Jaworski<sup>3</sup>, Vinicius Milani Budel<sup>3</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>2,3</sup>

## RESUMO

**Introdução:** A origem da síndrome foi levantada através do estudo de tomografias computadorizadas onde os sintomas eram acompanhados de falha na cobertura óssea do canal semicircular superior, na fossa craniana média, próximo à dura-máter. Essa doença ainda não é de conhecimento da maioria dos médicos.

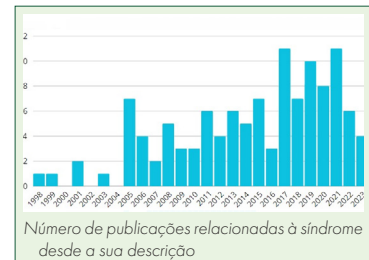
**Objetivo:** Atualizar o conhecimento sobre ela para despertar a possibilidade de sua existência durante atendimento médico.

**Método:** Revisão narrativa feita nas plataformas Pubmed e Scielo visando artigos ao tema, incluindo relatos de casos, estudos, revisões e metanálises publicados entre 1998 e 2023. Foram incluídos artigos em inglês, português e espanhol. Os descritores usados foram "superior canal dehiscence syndrome", "superior canal dehiscence" e "síndrome da deiscência do canal semicircular superior".

**Resultado:** Foram analisados 47 artigos.

**Conclusão:** O entendimento dessa síndrome é complexo e pouco conhecido, e aprimoramento das estratégias de tratamento requerem abordagem multidisciplinar com investigação contínua na intenção de oferecer melhor qualidade de vida ao portador. Tentativas evolutivas na orientação terapêutica até que se tenha confirmação por evidências de qual é melhor forma de tratamento, é o que na atualidade deve ser feito.

**PALAVRAS-CHAVE:** Base de Cranio, Fossa Média, Canal Semicircular Superior, Deiscência.



Número de publicações relacionadas à síndrome desde a sua descrição

## Mensagem Central

A síndrome da deiscência do canal semicircular superior é caracterizada por desequilíbrio crônico, vertigem e nistagmo em resposta a estímulos sonoros e alterações de pressão. A falha na cobertura óssea do canal semicircular superior na fossa craniana média é uma característica dessa síndrome. Enquanto a deiscência do canal semicircular lateral pode estar associada à oíte média, a deiscência do canal semicircular posterior é rara e pouco conhecida.

## Perspectiva

Essa doença ainda não é de conhecimento da maioria dos médicos e muitas vezes os sintomas são confundidos como sendo oriundos de transtorno psiquiátrico. Assim, o objetivo desta revisão foi atualizar o conhecimento sobre ela para despertar a possibilidade de sua existência durante atendimento médico

## ABSTRACT

**Introduction:** The origin of the syndrome was identified through the study of computed tomography scans where the symptoms were accompanied by failure in the bone coverage of the superior semicircular canal, in the middle cranial fossa, close to the dura mater. This disease is still unknown to most doctors.

**Objective:** Update knowledge about it to awaken the possibility of its existence during medical care.

**Method:** Narrative review carried out on the Pubmed and Scielo platforms targeting articles on the topic, including case reports, studies, reviews and meta-analyses published between 1998 and 2023. Articles in English, Portuguese and Spanish were included. The descriptors used were "superior canal dehiscence syndrome", "superior canal dehiscence" and "superior semicircular canal dehiscence syndrome".

**Result:** 47 articles were analyzed.

**Conclusion:** The understanding of this syndrome is complex and little known, and improvement of treatment strategies requires a multidisciplinary approach with continuous investigation with the intention of offering a better quality of life to the patient. Evolutionary attempts in therapeutic guidance until confirmation by evidence of which is the best form of treatment, is what must be done today.

**KEYWORDS:** Skull Base, Middle Fossa, Superior Semicircular Canal, Dehiscence.

## INTRODUÇÃO

A síndrome da deiscência do canal semicircular superior (SDCSS) foi descrita pela primeira vez em 1998, quando Minor et al.<sup>1</sup> documentaram um grupo de pacientes com desequilíbrio crônico e episódios de vertigem e nistagmo, condizente com semiologia de distúrbio do canal semicircular superior, induzidos por sons altos e alterações de pressão da orelha interna.

A síndrome recebeu esse nome quando foi percebido através de tomografias computadorizadas que os sintomas eram acompanhados de falha na cobertura óssea do canal semicircular superior, na fossa craniana média, próximo à dura-máter. Essa deiscência pode estar associada à otite média, enquanto aquela do canal semicircular posterior é entidade rara, mas seu tratamento segue a mesma linha dos outros canais.<sup>2</sup>

Essa doença ainda não é de conhecimento da maioria dos médicos e muitas vezes os sintomas são confundidos como sendo oriundos de transtorno psiquiátrico. Assim, o objetivo desta revisão foi atualizar o conhecimento sobre ela para despertar a possibilidade de sua existência durante atendimento médico

## MÉTODO

Revisão narrativa feita nas plataformas Pubmed e Scielo visando artigos relevantes ao tema, incluindo relatos de casos, estudos, revisões e metanálises publicados entre 1998 (quando a SDCSS foi descrita) até outubro de 2023. Foram incluídos artigos em inglês, português e espanhol. Os descritores usados foram “superior canal dehiscence syndrome”, “superior canal dehiscence” e “síndrome da deiscência do canal semicircular superior”. Os artigos relevantes ao tema listados nas referências de outros artigos também foram utilizados (Figura).

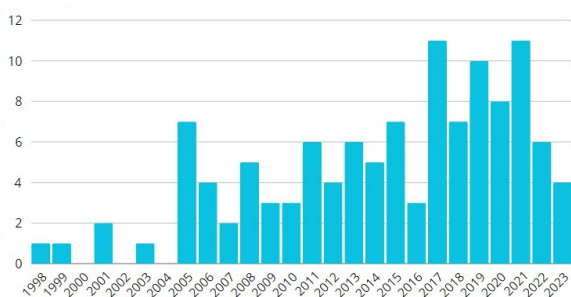


FIGURA — Número de publicações relacionadas a SDCSS desde a sua descrição

## DISCUSSÃO

O canal semicircular superior, fisiologicamente, comporta 2 janelas da orelha interna, a redonda e a oval, as quais são fechadas por uma membrana fibroelástica. O estímulo sonoro atravessa a janela oval, passa pela cóclea e volta pela janela redonda, o que induz respostas auditivas. Na SDCSS, a falha na integridade do canal gera a formação de uma terceira janela, o que é processo patológico por transmitir as vibrações sonoras em direção ao aparelho vestibular, composto pelo labirinto.<sup>2</sup>

A energia sonora é conduzida pelo ar e pelo osso de maneiras diferentes, o que impacta diretamente na maneira como o som é percebido pelos indivíduos. Esse processo ocorre de maneira distinta na SDCSS, impactando em sintomas diferentes para cada tipo de condução sonora.

Para o som conduzido pelo ar, o resultado dessa imperfeição do canal semicircular superior, traduzida como a terceira janela, é a perda da energia sonora, sendo percebida pelo paciente como hipoacusia e aumento do limiar sonoro.<sup>3</sup> No entanto, a fragilidade do canal semicircular superior na SDCSS, que possui menor impedância quando comparado a esse canal em situações fisiológicas,<sup>4</sup> vai produzir o efeito contrário no som conduzido pelo osso. A deiscência irá permitir que aquele conduzido pelo osso acesse a perilinfa da orelha interna por meio do labirinto, o que explica a vertigem induzida por sons vivenciada por indivíduos com essa síndrome, situação essa que é conhecida como “fenômeno de Tullio”.<sup>5</sup> A movimentação do fluido ampulofugal pode excitar a ampola, o que resulta em nistagmo, no que é conhecido como sinal de Hennebert.

Além disso, a livre comunicação da perilinfa com a cóclea resulta na condução óssea do som melhor do que o normal, gerando “hiperacusia óssea”.<sup>6,7</sup> Isso se manifesta como os sintomas de autofonia, zumbido pulsátil e audição de movimentos fisiológicos que geralmente não são ouvidos, como a peristalse intestinal, a mastigação e o movimento dos olhos.

## Etiologia

A causa exata da SDCSS ainda é desconhecida, e 2 teorias foram apresentadas, uma relacionada a fatores congênitos e outra a adquiridos.

Segundo a congênita, uma falha no desenvolvimento do osso temporal poderia acontecer durante o desenvolvimento embrionário e pós-natal e desencadear a síndrome. Isso acontece porque o canal semicircular superior cresce direcionado à fossa craniana média, de maneira a se opor à direção do lobo temporal e aproximar-se da base do crânio originando a síndrome.<sup>8</sup> Essa teoria é amparada por estudos que mostraram pacientes com ela que apresentam ossos finos em toda a base do crânio lateral, com múltiplos defeitos nos ossos da fossa média da base do crânio, desenvolvendo SDCSS bilateralmente.<sup>9-11</sup> Adicionalmente, prevalência de 11,4% foi documentada em crianças entre 3-17 anos<sup>12</sup> e de 13,8% nas menores de 2 anos.<sup>13</sup> Importante ressaltar que nem toda deiscência visualizada nos exames de imagem será sintomática

Também foi proposto que eventos traumáticos ao longo da vida, como traumatismos cranianos, poderiam levar os pacientes com ossos finos na base lateral do crânio a desenvolver SDCSS, devido ao rompimento do labirinto membranoso criado pela dura-máter no impacto.<sup>14-17</sup>

Além disso, pacientes com variante da síndrome de Usher têm frequência significativamente maior de SDCSS; ademais, famílias com parentes de primeiro grau com a SDCSS, indica a possível existência de correlações genéticas.<sup>1,18-20</sup> Somado a isso, a síndrome de deiscência

do canal superior pode estar ligada a variações no gene CDH3, que pode aumentar o risco de desenvolvimento dessa condição.

Alguns autores argumentam que esse afinamento da base do crânio não seria capaz de promover o fenômeno da terceira janela móvel.<sup>9</sup> Outra teoria, que busca explicar melhor essa condição, é a da causa adquirida. Ela propõe que a hipertensão intracraniana e o impacto contínuo das pulsações poderiam causar a degradação do canal semicircular superior ao longo do tempo, causando a SDCSS.<sup>21-23</sup> Essa teoria é apoiada pelo achado de atividade osteoclástica próxima ao canal semicircular superior em um estudo com ossos temporais.<sup>24</sup> Segundo autores, essa reabsorção óssea poderia formar uma terceira janela, o que explicaria a SDCSS.<sup>25</sup>

Outras causas de SDCSS adquirida incluem meningioma,<sup>26</sup> displasia fibrosa,<sup>27</sup> malformações vasculares<sup>28</sup> e fraturas de osso temporal.<sup>29</sup>

### Epidemiologia

Um estudo realizado com 1000 ossos temporais demonstrou que o canal semicircular superior é deisciente em 0,5% dos casos e que possui espessura menor do que 0,1 mm em outros 1,4%, o que poderia predispor a fraturas em traumas.<sup>9</sup> Além disso, a deiscência do canal semicircular superior pode ser vista em cerca de 2-10% das tomografias computadorizadas.<sup>30</sup> No entanto, a incidência das SDCSS, embora ainda desconhecida, é menor porque nem todos os pacientes com esse defeito anatômico reportam sintomas.<sup>9,22</sup>

A incidência da SDCSS parece ser maior na Europa e nos EUA, sendo que ela é pouco reportada na Ásia e, portanto, acredita-se que possam existir diferenças raciais na incidência dessa doença.<sup>29</sup> Não há literatura disponível quanto a incidência dela na América do Sul, Oceania e África.

Quanto ao sexo, não parece haver diferenças significativas. Um estudo evidenciou que ambos os gêneros tinham melhora significativa dos sintomas após tratamentos cirúrgicos, mas as mulheres se destacaram quanto à melhora do limiar auditivo em relação aos homens.<sup>30</sup>

Por fim, a idade também parece não ter relação com a resolatividade dos quadros, visto que, nesse mesmo estudo, pacientes idosos tiveram sintomas pré e pós-operatório com incidência similar ao grupo de pacientes mais jovens.<sup>30</sup>

### Apresentação clínica

A apresentação clínica da SDCSS é bastante variada, o que pode ser situação desafiadora para os médicos chegarem ao diagnóstico. Nesse sentido, estudos da literatura médica tentaram agrupar os sintomas mais comuns. Em um desses estudos,<sup>31</sup> 5 sintomas principais representaram 92,5% dos casos. São eles: tontura espontânea (51%), vertigem induzida por som (42,7%), autofonia (42,5%), perda auditiva (39,9%) e vertigem induzida por pressão (37,4%).

Em outro estudo,<sup>32</sup> os sintomas induzidos por sons altos foram notados em 90% dos pacientes, enquanto aqueles induzidos por pressão, como tossir ou espirrar,

representaram 73,3%.

Os sintomas podem causar impactos diferentes na vida dos pacientes. Em parte deles, são leves o suficiente para serem tolerados, permitindo tratamento conservador. Em outros, há impacto grande o suficiente na vida pessoal e profissional para afetar a percepção de qualidade de vida, requerendo, nesses casos, tratamentos definitivos.

Nenhum trabalho estudou a exata prevalência de doenças mentais na SDCSS. No entanto, a literatura mostra que a prevalência de depressão e ansiedade em pacientes com doenças audiovestibulares aumenta conforme a severidade da doença otológica.<sup>33</sup> Além disso, intervenção cirúrgica em pacientes de SDCSS mostrou melhora dos sintomas depressivos.<sup>34</sup>

### Diagnóstico

SDCSS pode ser suspeitada pelo quadro clínico, mas são necessários exames de imagem e audiométricos para confirmar o diagnóstico. Ward et al.<sup>15</sup> sintetizaram critérios diagnósticos em 2017, mas não há consenso quanto a seu uso.

A tomografia computadorizada de alta resolução pode sugerir o diagnóstico, mas é importante considerar que nem sempre a deiscência do canal semicircular superior é sintomática, não devendo ser interpretada como SDCSS em todos os casos.<sup>35</sup> A ressonância magnética pode ser utilizada, especialmente antes de operações, sendo que a visualização do canal semicircular superior é melhor em T2.<sup>36</sup>

A audiometria típica de SDCSS é a combinação de aumento do limiar auditivo da condução aérea e diminuição do limiar auditivo da condução óssea nas frequências mais baixas (250, 500, e 1,000 Hz), caracterizando air-bone gap.<sup>27,29,37,38</sup> Estudos sugeriram diminuir a frequência usada na audiometria para menor que 250 Hz para detectar mudanças maiores na condução aérea, mas isso necessita ser confirmado em estudos clínicos.

Sugere-se avaliar os reflexos acústicos, os quais costumam estar preservados na SDCSS.<sup>36</sup> No entanto, nos casos associados à otosclerose - que são atípicos -, esses reflexos podem estar alterados.<sup>39,40</sup>

O exame vestibular-evoked myogenic potentials (VEMP) frequentemente está alterado na SDCSS. Na condução aérea, os limites costumam estar diminuídos, enquanto as amplitudes aumentadas.<sup>41</sup> Tem havido esforço para melhorar a técnica utilizada no VEMP para facilitar o diagnóstico.<sup>42,43</sup>

Outro teste que vem sendo utilizado é a eletrococleografia, mas sua utilidade clínica e intraoperatória ainda está em investigação.

### Tratamento

Não existe consenso para o tratamento da SDCSS. Os pacientes com sintomas mais leves podem optar pelo tratamento conservador, enquanto outros, com sintomas mais agressivos, buscam o tratamento cirúrgico.

A técnica da fossa craniana média, a qual consiste em bloquear a terceira janela do canal semicircular superior com fásia e cimento de hidroxapatita, predominou nos últimos anos.<sup>44</sup> No entanto, outras abordagens, como



a entrada pela via transmastóide, via endoscópica ou transnasal, também são usadas. A seleção da via a ser utilizada deve levar em consideração a anatomia do indivíduo e a experiência do cirurgião.<sup>29</sup>

Alguns cirurgiões utilizam a técnica da janela redonda, na qual ela é bloqueada e as outras 2 - oval e a gerada patologicamente pela SDCSS - permanecem destampadas. Essa técnica ainda é controversa e sem utilidade definida.<sup>45</sup>

### Prognóstico

A resolução das queixas é observada na maioria dos pacientes que se submetem ao reparo cirúrgico, embora sintomas mecânicos e pressóricos tendem a se resolver mais rápido do que cefaleias e desequilíbrio.<sup>46,47</sup>

Não se sabe exatamente os fatores que influenciam no prognóstico da SSCDS, embora a literatura aceite que a presença de sintomas e de comorbidades vestibulares possam influenciar.<sup>48</sup> Houve uma tentativa de se realizar metanálise com o prognóstico da SSCDS de acordo com o tratamento recebido, mas falhou porque as medidas de resultado e a avaliação pós-cirúrgica variavam demais entre os estudos.<sup>49,50</sup>

### CONCLUSÃO

O entendimento dessa síndrome é complexo e pouco conhecido, e aprimoramento das condutas requer abordagem multidisciplinar com investigação contínua na intenção de oferecer melhor qualidade de vida ao portador. O tratamento varia de conservador a cirúrgico, dependendo da gravidade dos sintomas. Embora a maioria dos pacientes tenha resolução das queixas após o reparo cirúrgico, o prognóstico pode ser influenciado pela presença de sintomas e comorbidades vestibulares. Por ser síndrome complexa, o aprimoramento das estratégias de tratamento requer abordagem multidisciplinar com investigação contínua.

#### Afiliação dos autores:

<sup>1</sup>Universidade Estadual do Centro Oeste, Guarapuava, PR, PR, Brasil;

<sup>2</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, PR, Brasil;

<sup>3</sup>Instituto Presbiteriano Mackenzie, São Paulo, SP, Brasil;

<sup>4</sup>Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>5</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil.

#### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan  
Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum  
Financiamento: Nenhum

#### Como citar:

Barbosa ABA, Tomasi G, Polansky J, Lavinsky J, Gonçalves RF, Nogueira GN, Sato RMS, Garcia AC, Jaworski PE, BudelVM, Isolan GR. O que se sabe sobre a síndrome da deiscência do canal semicircular superior. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e006

#### Contribuição dos autores

Conceituação: Alicia Batista de Almeida Barbosa  
Análise formal: Gustavo Rassier Isolan  
Investigação: Gustavo Tomasi  
Metodologia: Joel Lavinsky  
Administração do projeto: Rafaela Fernandes Gonçalves  
Redação (esboço original): Todos os autores  
Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024  
Aceito em: 28/05/2024

### REFERÊNCIAS

- Minor LB. Superior canal dehiscence syndrome. *Am J Otol*. 2000;21(1):9-19.
- Chien WW, Carey JP, Minor LB. Canal dehiscence. *Curr Opin Neurol*. 2011;24(1):25-31. Doi: 10.1097/WCO.0b013e328341ef88
- Rosowski JJ, Songer JE, Nakajima HH, Brinsko KM, Merchant SN. Clinical, experimental, and theoretical investigations of the effect of superior semicircular canal dehiscence on hearing mechanisms. *Otol Neurotol*. 2004;25(3):323-32. Doi: 10.1097/00129492-200405000-00021
- Merchant SN, Rosowski JJ. Conductive hearing loss caused by third-window lesions of the inner ear. *Otol Neurotol*. 2008;29(3):282-9. Doi: 10.1097/mao.0b013e318161ab24
- Raufe S, Masud SF, Nakajima HH. Infrasound transmission in the human ear: Implications for acoustic and vestibular responses of the normal and dehiscent inner ear. *J Acoust Soc Am*. 2018;144(1):332. Doi: 10.1121/1.5046523
- Pisano DV, Niesten MEF, Merchant SN, Nakajima HH. The effect of superior semicircular canal dehiscence on intracochlear sound pressures. *Audiol Neurootol*. 2012;17(5):338-48. Doi: 10.1159/000339653
- Watson SR, Halmagyi GM, Colebatch JG. Vestibular hypersensitivity to sound (Tullio phenomenon): structural and functional assessment. *Neurology*. 2000;54(3):722-8. Doi: 10.1212/wnl.54.3.722
- Guan X, Cheng YS, Galaiya DJ, Rosowski J, Lee DJ, Nakajima HH. Bone-conduction hyperacusis induced by superior canal dehiscence in human: the underlying mechanism. *Sci Rep*. 2020;10:16564. Doi: 10.1038/s41598-020-73565-4
- Carey JP, Minor LB, Nager GT. Dehiscence or Thinning of Bone Overlying the Superior Semicircular Canal in a Temporal Bone Survey. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2000;126(2):137-47. Doi: 10.1001/archotol.126.2.137
- Hirvonen TP, Weg N, Zinreich SJ, Minor LB. High-resolution CT findings suggest a developmental abnormality underlying superior canal dehiscence syndrome. *Acta Otolaryngol*. 2003;123(4):477-81. Doi: 10.1080/0036554021000028099
- Stevens SM, Hock K, Samy R, Pensak ML. Are Patients with Spontaneous CSF Otorrhea and Superior Canal Dehiscence Congenitally Predisposed to Their Disorders?. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2018;159(3):543-52. Doi: 10.1177/0194599818769875
- Chen EY, Paladin A, Philips G, Raske M, Veja L, Pterson DO, et al. Semicircular canal dehiscence in the pediatric population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009;73(2):321-7. Doi: 10.1016/j.ijporl.2008.10.027
- Hagiwara M, Shaikh JA, Fang Y, Fattepekar G, Roehm PC. Prevalence of radiographic semicircular canal dehiscence in very young children: an evaluation using high-resolution computed tomography of the temporal bones. *Pediatr Radiol*. 2012;42(12):1456-64. Doi: 10.1007/s00247-012-2489-9
- McCrary HC, Babajanian E, Patel N, Yang S, Kircher M, Carlson ML, et al. Superior Semicircular Canal Dehiscence Syndrome Following Head Trauma: A Multi-institutional Review. *Laryngoscope*. 2021;131(11):E2810-E2818. Doi: 10.1002/lary.2975
- Ward BK, Carey JP, Minor LB. Superior Canal Dehiscence Syndrome: Lessons from the First 20 Years. *Front Neurol*. 2017;8:177. Doi: 10.3389/fneur.2017.00177
- Heidenreich KD, Kileny PR, Ahmed S, El-Kashlan HK, Melendez TL, Basura GJ, et al. Superior Canal Dehiscence Syndrome Affecting 3 Families. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2017;143(7):656-62. Doi: 10.1001/jamaoto.2016.4743
- Niesten MEF, Lookabaugh S, Curtin H, Merchant SN, McKenna MJ, Grolman W, et al. Familial superior canal dehiscence syndrome. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2014;140(4):363-8. Doi: 10.1001/jamaoto.2013.6718
- Noonan KY, Russo J, Shen J, Rehm H, Halbach S, Hopp E, et al. CDH23 Related Hearing Loss: A New Genetic Risk Factor for Semicircular Canal Dehiscence?. *Otol Neurotol*. 2018;37(10):1583-8. Doi: 10.1097/MAO.0000000000001210
- Roman-Naranjo P, Gallego-Martinez A, Escamez JAL. Genetics of vestibular syndromes. *Curr Opin Neurol*. 2018;31(1):105-10. Doi: 10.1097/WCO.0000000000000519

- 20.** Ward BK, de Berg RV, Rompaey VV, Bisdorff A, Hullar TE, Welgampola MS, et al. Superior semicircular canal dehiscence syndrome: Diagnostic criteria consensus document of the committee for the classification of vestibular disorders of the Bárány Society. *J Vestib Res.* 2021;31(3):131-41. Doi: 10.3233/VES-200004
- 21.** Rosowski JJ, Songer JE, Nakajima HH, Bronsco KM, Merchant SN. Clinical, experimental, and theoretical investigations of the effect of superior semicircular canal dehiscence on hearing mechanisms. *Otol Neurotol.* 2004;25(3):323-32. Doi: 10.1097/00129492-200405000-00021
- 22.** Kamakura T, Nadol JB Jr. Evidence of Osteoclastic Activity in the Human Temporal Bone. *Audiol Neurootol.* 2017;22(4-5):218-25. Doi: 10.1159/000481279
- 23.** Crane BT, Carey JP, McMenomey S, Minor LB. Meningioma causing superior canal dehiscence syndrome. *Otol Neurotol.* 2010;31(6):1009-10. Doi: 10.1097/MAO.0b013e3181a32d85
- 24.** Goddard JC, Go JL, Friedman RA. Imaging case of the month: Fibrous dysplasia causing superior canal dehiscence. *Otol Neurotol.* 2013;34(1):e1-2. Doi: 10.1097/MAO.0b013e3182355642
- 25.** Brantberg K, Greitz D, Pansell T. Subarcuate venous malformation causing audio-vestibular symptoms similar to those in superior canal dehiscence syndrome. *Otol Neurotol.* 2004;25(6):993-7. Doi: 10.1097/00129492-200411000-00022
- 26.** Peng KA, Ahmed S, Yang I, Gopen Q. Temporal bone fracture causing superior semicircular canal dehiscence. *Case Rep Otolaryngol.* 2014;2014:817291. Doi: 10.1155/2014/817291
- 27.** Ho ML, Moonis G, Halpin CF, Curtin HD. Spectrum of Third Window Abnormalities: Semicircular Canal Dehiscence and Beyond. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2017;38(1):2-9. Doi: 10.3174/ajnr.A4922
- 28.** Kasle DA, Tower JJ, Savoca E, Hildrew DM. Superior Semicircular Canal Dehiscence: A Case Report and Literature Review of an Otologic Condition Associated With Severe Psychiatric Disturbance and Suicide Attempt. *J Psychiatr Pract.* 2022;28(6):505-8. Doi: 10.1097/PRA.0000000000000663
- 29.** Suzuki M, Ota Y, Takanami T, Yoshino R, Masuda H. Superior canal dehiscence syndrome: A review. *Auris Nasus Larynx.* 2023. Doi: 10.1016/j.anl.2023.08.004
- 30.** Nguyen T, Sheppard JP, Doung G, Ding K, Dejam D, Alkhalid Y, et al. Age and gender considerations on the symptomatology in patients with superior semicircular canal dehiscence: A systematic review and case illustration. *J Clin Neurosci.* 2019;65:112-20. Doi: 10.1016/j.jocn.2019.04.006
- 31.** Naert L, et al. Aggregating the symptoms of superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Laryngoscope.* 2018;128(8):1932-8. doi: 10.1002/lary.27062
- 32.** Minor LB. Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope.* 2005;115(10):1717-27. Doi: 10.1097/01.mlg.0000178324.55729.b7
- 33.** Sakagami M, Kitahara T, Okayasu T, Yamashita A, Hasukawa A, Ota I, et al. Negative prognostic factors for psychological conditions in patients with audiovestibular diseases. *Auris Nasus Larynx.* 2016;43(6):632-6. Doi: 10.1016/j.anl.2016.02.006
- 34.** Wackym PA, Balaban CD, Mackay HT, Woof SJ, Lundell CJ, Carter DM, et al. Longitudinal Cognitive and Neurobehavioral Functional Outcomes Before and After Repairing Otic Capsule Dehiscence. *Otol Neurotol.* 2016;37(1):70-82. Doi: 10.1097/MAO.0000000000000928
- 35.** Mikulec AA, McKenna MJ, Ramsey MJ, Rosowski JJ, Herrmann BS, Rauch SD, et al. Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo. *Otol Neurotol.* 2004;25(2):121-9. Doi: 10.1097/00129492-200403000-00007
- 36.** Chilvers G, McKay-Davies I. Recent advances in superior semicircular canal dehiscence syndrome. *J Laryngol Otol.* 2015;129(3):217-25. Doi: 10.1017/S0022215115000183
- 37.** Ward BK, Carey JP, Minor LB. Superior Canal Dehiscence Syndrome: Lessons from the First 20 Years. *Front Neurol.* 2017;8:177. Doi: 10.3389/fneur.2017.00177
- 38.** Cheng YS, Raufer S, Guan X, Halpin CF, Lee D, Nakajima HH. Superior Canal Dehiscence Similarly Affects Cochlear Pressures in Temporal Bones and Audiograms in Patients. *Ear Hear.* 2020;41(4):804-10. Doi: 10.1097/AUD.0000000000000799
- 39.** Eberhard KE, Chari DA, Nakajima HH, Klokker M, Cayé-Thomasen P, Lee DJ. Current Trends, Controversies, and Future Directions in the Evaluation and Management of Superior Canal Dehiscence Syndrome. *Front Neurol.* 2021;12:638574. Doi: 10.3389/fneur.2021.638574
- 40.** Hope A, Fagan P. Latent superior canal dehiscence syndrome unmasked by stapedotomy for otosclerosis. *J Laryngol Otol.* 2010;124(4):428-30. Doi: 10.1017/S0022215109991654
- 41.** Pritchett CV, Spector ME, Kileny PR, Heidenreich KD, El-Kashlan HK. Surgical treatment of hearing loss when otosclerosis coexists with superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Otol Neurotol.* 2014;35(7):1163-7. Doi: 10.1097/MAO.0000000000000470
- 42.** Noij KS, Duarte MJ, Wong K, Cheng YS, Masud S, Herrmann BS, et al. Toward Optimizing Cervical Vestibular Evoked Myogenic Potentials (cVEMP): Combining Air-Bone Gap and cVEMP Thresholds to Improve Diagnosis of Superior Canal Dehiscence. *Otol Neurotol.* 2018;39(2):212-20. Doi: 10.1097/MAO.0000000000001655
- 43.** Lin K, Lahey R, Beckley R, 2nd DB, Wikerson B, Johnson E, et al. Validating the Utility of High Frequency Ocular Vestibular Evoked Myogenic Potential Testing in the Diagnosis of Superior Semicircular Canal Dehiscence. *Otol Neurotol.* 2019;40(10):1353-8. Doi: 10.1097/MAO.0000000000002388
- 44.** Manzari L, Burgess AM, McGarvie LA, Curthoys IS. An indicator of probable semicircular canal dehiscence: ocular vestibular evoked myogenic potentials to high frequencies. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013;149(1):142-5. Doi: 10.1177/0194599813489494
- 45.** Shaia WT, Diaz RC. Evolution in surgical management of superior canal dehiscence syndrome. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013;21(5):497-502. Doi: 10.1097/MOO.0b013e328364b3ff
- 46.** Mau C, Kamal N, Badeti S, Reddy R, Ying TLM, Jyung RW, et al. Superior semicircular canal dehiscence: Diagnosis and management. *J Clin Neurosci.* 2018;48:58-65. Doi: 10.1016/j.jocn.2017.11.019
- 47.** Walsh EM. Current management of superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2020;28(5):340-5. Doi: 10.1097/MOO.0000000000000657
- 48.** Ossen ME, Stokroos R, Kingma H, Tongeren JS, Rompaey VV, Temel Y, et al. Heterogeneity in Reported Outcome Measures after Surgery in Superior Canal Dehiscence Syndrome - A Systematic Literature Review. *Front Neurol.* 2017;8:347. Doi: 10.3389/fneur.2017.00347
- 49.** Niesten ME, McKenna MJ, Grolman W, Lee DJ. Clinical factors associated with prolonged recovery after superior canal dehiscence surgery. *Otol Neurotol.* 2012;33(5):824-31. Doi: 10.1097/MAO.0b013e3182544c9e
- 50.** Buffon VA, Roeder BL, de Barros LL, Sobral ACL, Simm EB, Bark GD, et al. Prevalência da síndrome de burnout em profissionais de saúde durante a pandemia de COVID-19. *BioSCIENCE.* 2023;81(1):10-6. Doi: 10.55684/81.2.3.

## Condrossarcoma da base do crânio descoberto incidentalmente através de Síndrome de Maffucci

### *Chondrossarcoma of the skull base incidentally discovered through Maffucci Syndrome*

Camila Caetano Solek<sup>1</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>1,2</sup>, Jurandir Marcondes Ribas Filho<sup>1,2</sup>, Osvaldo Malafaia<sup>1,2</sup>, Paola Maria Brolin Santis Isolan<sup>1</sup>, Guilherme Nobre Nogueira<sup>1,3</sup>, Ricardo Silva dos Santos<sup>1</sup>, Amanda Carvalho Garcia<sup>2</sup>, Paulo Eduardo Jaworski<sup>2</sup>, Vinicius Milani Budel<sup>2</sup>, Vinicius Ferreira Caron<sup>2</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>1,2</sup>

#### RESUMO

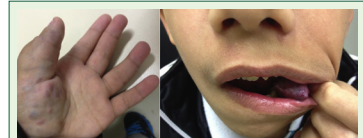
**Introdução:** A Síndrome de Maffucci (SM) é uma displasia mesodérmica não hereditária congênita associada a malformações venosas cutâneas com discondroplasia.

**Objetivo:** revisar a síndrome de Maffucci e apresentar um caso no qual o condrossarcoma assintomático da base do crânio foi diagnosticado como achado casual e tratado.

**Resultados:** Caracteriza-se por ser uma enfermidade rara com menos de 200 casos descritos pela literatura, não havendo estatísticas sobre sua epidemiologia e prevalência. A Síndrome de Maffucci tem como principal diagnóstico diferencial a Síndrome de Ollier. Outras patologias também devem ser pensadas diante do quadro apresentado, como o sarcoma de kaposi, síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, síndrome de Proteus e doença de Gorham.

**Conclusão:** deve-se ter alto grau de suspeita de lesões da base do crânio em pacientes com síndrome de maffucci.

**PALAVRAS-CHAVE:** Tumor da base do crânio. Condrosarcoma. Síndrome de maffucci



Encondromas subcutâneos em mão e angiomas de cavidade oral

#### Mensagem Central

A Síndrome de Maffucci (sm) é uma displasia mesodérmica não hereditária congênita associada a malformações venosas cutâneas com discondroplasia. É doença rara e deve ser manejada por equipe multidisciplinar. Em alguns casos pode estar associada a condrossarcomas assintomáticos da base do crânio

#### Perspectiva

Que o leitor conheça a síndrome de Maffucci e investigue doenças da base do crânio com exames de imagem nos pacientes portadores dessa síndrome

#### ABSTRACT

**Introduction:** Maffucci Syndrome (MS) is a congenital non-hereditary mesodermal dysplasia associated with cutaneous venous malformations with dyschondroplasia.

**Objective:** to review Maffucci syndrome and present a case in which asymptomatic skull base chondrosarcoma was diagnosed as an incidental finding.

**Results:** It is characterized by being a rare disease with less than 200 cases described in the literature, and there are no statistics on its epidemiology and prevalence. Maffucci Syndrome's main differential diagnosis is Ollier Syndrome. Other pathologies should also be considered in view of the presented situation, such as Kaposi's sarcoma, Klippel-Trenaunay-Weber syndrome, Proteus syndrome and Gorham's disease.

**Conclusion:** there should be a high degree of suspicion for skull base injuries in patients with Maffucci syndrome.

**KEYWORDS:** Skull base tumor. Chondrosarcoma. Maffucci's syndrome



## INTRODUÇÃO

A Síndrome de Maffucci se caracteriza por múltiplos encondromas subcutâneos e pode ser complicada por condrossarcomas da base do crânio. Nesse artigo os autores apresentam um caso de Síndrome de Maffucci sem sintomas neurológicos e no qual o conhecimento sobre a síndrome fomentou o estudo da base do crânio com exame de imagem.

### Caso ilustrativo

Um paciente de 16 anos do sexo masculino, terceiro filho de pais saudáveis sem consanguinidade, foi submetido à osteotomia da tibia esquerda devido à deformação óssea aos 9 anos. As radiografias mostraram múltiplas lesões radiolúcentes bem definidas e irregularmente expandidas, correspondentes a encondromas no fêmur direito, costelas, metacarpos e primeira falange de ambas as mãos. Aos 11 anos, ele começou a apresentar massas moles com descoloração azulada, consistentes com hemangiomas na pele, em região abdominal, pescoço, membro inferior esquerdo, mão esquerda, língua, amígdala direita e bochecha (Figura 1), determinando o diagnóstico clínico de síndrome de Maffucci. O exame histopatológico da lesão de tibia esquerda ressecada e da massa oral demonstrou se tratar de encondroma e hemangioma, respectivamente.

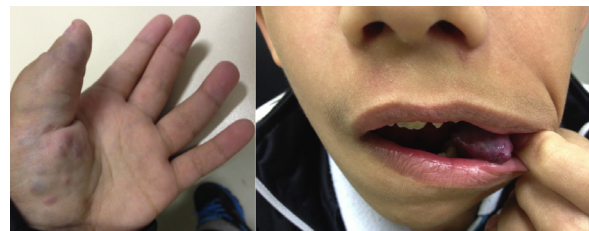
Quando o paciente tinha 15 anos, foram feitas tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM) para investigar as dores de cabeça e tonturas de início recente (sem alteração visual). Esses exames revelaram um extenso tumor na base do crânio, afetando a região do clivus (Figura 2). Os achados radiológicos são consistentes com o diagnóstico de condrossarcoma. Realizou-se ressecção subtotal através de uma abordagem endoscópica endonasal sem morbidade. O resultado do exame histológico revelou condrossarcoma. O paciente realizou terapia adjuvante com radiocirurgia e segue com controle tumoral nos últimos 8 anos.

## DISCUSSÃO

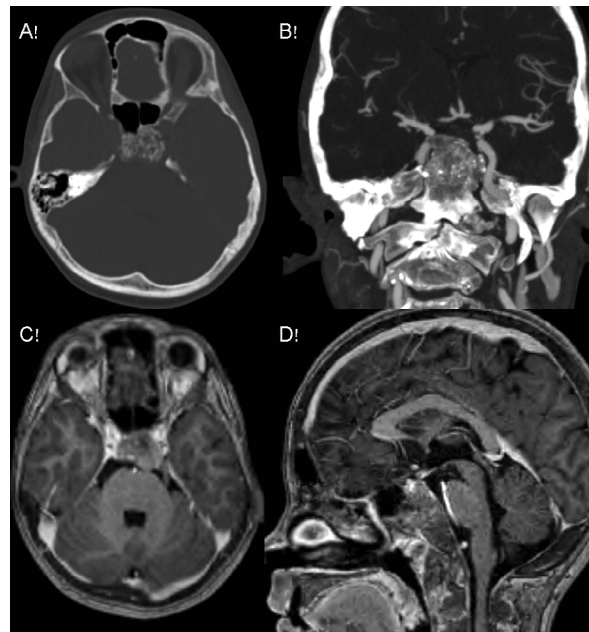
### CONDROSSARCOMAS

O Condrossarcoma (CS) se infere em um tumor maligno raro, com incidência de 3 a 8 a cada 1.000.000 habitantes. O CS é um tumor produtor de matriz cartilaginosa que invade a cortical óssea e o tecido medular, representando 20% de todos os tumores ósseos, sendo o segundo tumor ósseo mais comum, atrás somente do osteossarcoma.<sup>1</sup>

Ademais, o condrossarcoma possui pico de incidência entre os 40 e os 60 anos, acometendo indivíduos principalmente entre os 30 e 0 anos, afetando igualmente homens e mulheres com a proporção 1:1, sendo que pacientes com síndrome de Maffucci e doença de Ollier tem risco maior de desenvolver CS que a população em geral.<sup>2-4</sup>



**FIGURA 1** — Paciente com lesões de descoloração azulada na mão e massa na língua consistentes com hemangiomas



**Legenda:** A. TC axial sem contraste mostrando uma lesão no clivus com calcificações, estendendo-se até à região parasselar. B. Angio TC coronal mostrando a relação da lesão com as artérias carótidas. C. e D. RM ponderada em T1 mostrando tumor no clivus, com aumento heterogêneo de gadolínio e extensão para o seio cavernoso esquerdo.

**FIGURA 2** — Aspectos imagenológicos de condrossarcoma da base do crânio

Além disso, os ossos derivados de calcificação endocondral são os mais acometidos pelo Condrossarcoma. Quanto à localização anatômica, o CS atinge principalmente a região metafisária, sendo que sua forma primária tem maior incidência em ossos da pelve, sendo o ilíaco o mais acometido, seguido de fêmur e úmero proximal, tibia e escápula, que contabilizam 75% das lesões. Casos raros relatam acometimento de ossos das mãos e pés e infere-se externamente raro seu surgimento em ossos craniofaciais e na coluna.<sup>2</sup>

### Classificação

Quanto à sua localização, o condrossarcoma pode ser classificado em primário central, secundário central, periférico secundário ou periosteal. Nesse viés, SC central é o subtipo com maior incidência (70%). As lesões primárias se formam a partir de um osso saudável, enquanto as secundárias despontam de uma lesão benigna cartilaginosa já existente, como osteocondromas, encondromas e condroblastomas. As lesões centrais, que se localizam na região intramedular do osso, podem ser primárias ou secundárias a um encondroma, enquanto as periféricas são secundárias a um osteocondroma localizando-se junto a cortical externa.<sup>5,6</sup>

Os Condrossarcomas são divididos ainda em graus

histológicos, segundo a OMS e os critérios de Evans, definindo gravidade e evolução clínica do paciente de acordo com o aumento do grau histológico, que é dividido em grau I, II e III respectivamente, dessa forma, pacientes com grau de histologia mais alto possuem pior prognóstico, pois este está associado a maior chance de metástases.<sup>4,7-9</sup>

### Estadiamento

O estadiamento não segue o padrão convencional do TNM, mas segue o sistema proposto por Enneking: Grau I: indica um tumor de baixo grau sem metástase; Grau II: tumor de alto grau não metastático; Grau III: quando o tumor apresenta metástases à distância.<sup>10</sup>

### Clínica

Os sintomas são pouco específicos, e a ausência desses não descarta a presença do tumor. Os principais sintomas descritos são o edema local, a dor que persiste a noite, interferindo no sono do paciente e fraturas patológicas no osso acometido.<sup>11</sup>

### Lesões precursoras

#### Encondromas

Dentre as lesões precursoras, os encondromas e osteocondromas são as principais. Os encondromas são tumores benignos de origem na cartilagem, se desenvolvendo na cavidade medular, ocorrendo principalmente em ossos das mãos e pés. Quando há múltiplos encondromas em um local a patologia pode ser nomeada encondromatose múltipla a qual a forma mais comum é a doença de Ollier, que possui como critério diagnóstico ter diversas lesões nas mãos. Quando múltiplos encondromas estão associados a hemangiomas de partes moles a patologia passa a ser denominado síndrome de Maffucci.

Ambas as patologias são congênitas e genéticas, ocorrendo por mutações somáticas em genes que codificam as enzimas isocitrato desidrogenase 1 e 2, respectivamente. A maioria dos encondromas são assintomáticos, mas podem causar deformidade esquelética, diferença do comprimento de membros e risco de malignização para condrossarcoma. Quando lesão solitária, essa lesão precursora raramente se maligniza, mas quando se apresenta em várias lesões ou associadas à doença de Ollier ou síndrome de Maffucci a chance de se tornar um tumor maligno pode chegar até 50%. Ademais, lesões de pelve tem maior chance de malignização, enquanto as acrais raramente se transformam em Condrossarcoma. A transformação maligna tende a ocorrer após a maturidade óssea.<sup>3,5,10</sup>

#### Osteocondromas

Os osteocondromas são as principais lesões precursoras de condrossarcomas periféricos. A lesão é relacionada a placa de crescimento ósseo, sendo que o local mais acometido é ao redor do joelho. Nesse viés, pode ser dividido em sésil, com ampla ligação com o osso, ou pediculado. Assim como os encondromas, múltiplos osteocondromas podem ocorrer no mesmo local, denominando-se osteocondromatose múltipla. A

osteocondromatose múltipla é uma condição autossômica dominante com mutação na linha germinativa de genes supressores de tumor EXT1 ou EXT2. Os pacientes são majoritariamente assintomáticos, mas podem apresentar dor, deformidades e fraturas patológicas. A transformação maligna acontece somente em 5%. Nesse viés todos os condrossarcomas que surgem de um osteocondroma são considerados tumores periféricos secundários.<sup>1,12,13</sup>

### Diagnóstico

Além da clínica, o diagnóstico depende de exames de imagem, sendo a radiografia o primeiro que deve ser solicitado para avaliação inicial. A radiografia é capaz de oferecer indícios de diagnóstico, extensão e tamanho do tumor. A tomografia computadorizada é o melhor exame para detectar a mineralização da matriz e a ressonância magnética determina extensão da doença medular e acometimento de partes moles. O PET Scan e a digitalização por fluorodeoxiglicose (FDG) são ótimos métodos para avaliar grau do tumor, diferenciar lesões benignas e malignas, identificar metástases e distinguir tumor recorrente de alteração pós-operatório.<sup>12-15</sup>

### Histologia

A histopatologia do condrossarcoma caracteriza-se pelo aumento da celularidade e dos núcleos celulares, células binucleadas, pleomorfismo nuclear hiper cromático e atípico. Pode haver ainda necrose e mitose com calcificação ou ossificação.<sup>16</sup>

Nesse íterim, os condrossarcomas podem ser divididos em convencional, células claras, desdiferenciado e mesenquimal. O condrossarcoma convencional representa 85% de todos os condrossarcomas enquanto o subtipo desdiferenciado e mesênquima são os mais agressivos.<sup>17</sup>

### Tratamento

O tratamento do condrossarcoma depende do grau da lesão. Em lesões de baixo grau, se evidencia boa respostas à curetagens prolongadas, desde que não haja extensão para tecidos moles. Lesões de alto grau, por sua vez, consiste na amputação radical da região, com acompanhamento contínuo pós-operatório pela chance de metástases e recidivas.<sup>18</sup>

### Prognóstico

O grau I, renomeado pela OMS em 2013 como tumor Cartilaginoso Atípico, tem baixo risco de metástases, mas com agressividade local importante, apresentando taxa de sobrevida de 83 a 95% em 10 anos; apesar da sua baixa mortalidade, existem áreas de difícil manejo como pelve e crânio que se caracterizam como a principal causa de morte nesse subtipo. O condrossarcoma grau II é mais celular com menor quantidade de matriz condrodistrofia que o Grau I com mitoses esparsas. O grau II possui 10 a 15% de chance de metástase, com sobrevida em 10 anos variando de 64 a 86%. As lesões caracterizadas como grau III apresentam múltiplas mitoses, pleomorfismo celular e matriz condral mais esparsa ou até ausente, possuem prognóstico desfavorável com sobrevida em 10 anos de até 55%. Vale salientar que em casos de

recidiva a grande maioria permanece com o mesmo subtipo histológico, entretanto até 13% dos casos podem ter apresentação em um grau histológico maior do que do tumor original.<sup>4,14,19</sup>

## Síndrome de Maffucci

### Introdução

A Síndrome de Maffucci (SM) é uma displasia mesodérmica não hereditária congênita associada a malformações venosas cutâneas com discondroplasia. A doença se manifesta pela presença de múltiplos condromas e hemangiomas sobre tecidos moles, afetando a pele, tecido subcutâneo e outros órgãos.

### Epidemiologia

Caracteriza-se por ser uma enfermidade rara com menos de 200 casos descritos pela literatura, não havendo estatísticas sobre sua epidemiologia e prevalência. Vale salientar que a SM ocorre sem distinção de raça, gênero ou predisposição genética.

### Fisiopatologia

Ademais, está relacionada a mutações em genes IDH1 e IDH2, que codificam a enzima isocitrato desidrogenase, sendo que o gene IDH1 tem como função participar do metabolismo da glicose e de ácidos graxos.<sup>20</sup>

O mecanismo de formação dos condrossarcomas pelo defeito na produção dessas enzimas ainda não está bem descrito pela literatura. Dentre os riscos da patologia, há 100% de chance de transformação maligna das lesões, que pode ocorrer na forma de condrossarcoma, angiosarcoma ou linfangiossarcoma.

Apesar de não ter sua fisiopatologia totalmente descrita até o presente momento, alguns autores pressupõem que a síndrome não seja causada por anormalidade cromossômica, enquanto outros propõem que se trate de uma displasia mesodérmica congênita. Matsumoto et al. relatou a presença da inversão do p11 e q21 no cromossomo 1 em um paciente com síndrome de maffucci. Já Nakayama et al. observou o excesso de heterocromatina em banda q também no cromossomo 1, mas isso pode ser um polimorfismo não patológico. Ademais, apesar de não haver anormalidade cromossômica relacionada ainda não se pode excluir a possibilidade de microdeleções ou mosaicismo.<sup>2,6,13,21</sup>

### Clínica

A clínica da Síndrome de Maffucci costuma aparecer na infância, em torno dos 4 anos de idade, manifestando-se como deformidades esqueléticas assimétricas, com diferenças em comprimento de membros necessitando de cirurgia ainda na primeira década de vida. Na adolescência múltiplos hemangiomas e condromas endógenos passam a aparecer, crescendo proporcionalmente junto à criança e não tendem a se resolver espontaneamente, sendo o principal sinal característico da patologia supracitada. Entretanto, 25% dos pacientes podem apresentar a patologia no nascimento ou até um ano de idade, com contratatura assimétrica das pernas, edema em mãos e pés e fraturas

patológicas. Além disso, outros achados cutâneos podem ser observados, como lesões pigmentares, em especial manchas café-com-leite. O trato gastrointestinal pode desenvolver anomalias vasculares.<sup>11,22-25</sup>

As anormalidades vasculares surgem como hemangiomas cavernosos ou flebectasia. Os hemangiomas cavernosos capilares expressam-se como manchas azul escuras na pele, ou nódulos compressivos e dolorosos surgindo de tecidos subcutâneos. Ademais, não é incomum o surgimento de hemangiomas profundos em lábios, orofaringe e no trato gastrointestinal no geral. Há a possibilidade de calcificação do hemangioma, formando flebolitos. A flebectasia, que consiste na dilatação anormal de veias, pode afetar um grande número de vasos, causando edema importante.<sup>16,26,27</sup>

Os encondromas são outra característica da clínica da síndrome de Maffucci, são tumores benignos formadores de tecido cartilaginoso, que aparecem com formato osteolítico na radiografia. Os encondromas podem ser unilaterais ou assimétricos, acometendo ossos como falanges, metacarpos, metatarsos e metáfise de ossos longos preferencialmente. Não obstante, pode afetar os ossos do crânio, invariavelmente ossos da base, já que esses ossos tem origem na matriz cartilaginosa, sendo o osso esfenoide o mais afetado tanto na síndrome de Maffucci como na síndrome de Ollier. A patologia afeta o crescimento normal dos ossos, levando a fraturas patológicas.<sup>9,22,28</sup>

Tumores mesodérmicos benignos e malignos também são relatados na literatura, sendo que a doença tem alto potencial maligno. O tumor maligno mais comum associado a Síndrome de maffucci é o condrossarcoma, mas podem surgir fibrossarcomas, osteossarcoma, linfangiossarcoma, tumores de ovário, angiosarcoma e tumores não mesodérmicos como gliomas e adenocarcinomas de pâncreas. Nos condrossarcomas de base de crânio, as lesões normalmente emergem das sincondroses esfeno petrosa e da região paraselar, essas lesões em geral são malignas de células produtoras de cartilagem, insidiosas, que podem não desenvolver ou gerar sintomas somente após muitos anos de doença. Esses tumores comumente têm envolvimento de nervos, com imunohistoquímica positiva para vitamina e proteína S100.<sup>21,22,24,29,30</sup>

### Diagnóstico diferencial

A Síndrome de Maffucci tem como principal diagnóstico diferencial a Síndrome de Ollier. Outras patologias também devem ser pensadas diante do quadro apresentado, como o sarcoma de kaposi, síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, síndrome de Proteus, doença de Gorham e síndrome de Blue Bleb Rubber Nevus.

### Tratamento

O manejo da síndrome de Maffucci consiste no alívio dos sintomas e na detecção precoce de lesões malignas. O tratamento cirúrgico das lesões, assim como a escleroterapia, irradiação e cirurgia para as anormalidades vasculares são descritas e podem ser indicadas. Lesões ósseas e de tecidos moles que apresentem dor sem um antecedente traumático

devem ser biopsiadas e o risco de malignidade deve ser suspeitado.<sup>31-33</sup>

### Prognóstico

O prognóstico na Síndrome de Maffucci é, na maioria das vezes, igual ao de pessoas sem comorbidades. Entretanto, a sobrevida pode ser alterada pela presença de transformação maligna das lesões, assim como pela extensão do esqueleto que é acometido.<sup>32,34</sup>

### Síndrome de Maffucci e condrossarcoma

#### Introdução

Dentre as síndromes que possuem associação com condrossarcoma, pôde-se citar a Síndrome de Maffucci e a Síndrome de Ollier (SO). A SM se distingue da de Ollier pelo fato de que a SM apresenta lesões vasculares, como hemangiomas associadas a lesões de tecidos moles, o que não é presente na SO.<sup>35</sup>

#### Risco de malignização da Síndrome de Maffucci

Em relação ao encondroma na Síndrome de Maffucci, esse tende a crescer lentamente, com sintomas brandos como edema local, associado a dor leve e calor ou ainda com a ocorrência de fraturas patológicas. É comum o acometimento de osso íliaco, com metástases para os pulmões. Tumores adicionais também são relatados na literatura da síndrome de Maffucci, como linfangioma, gliomas, leucemia mieloide aguda e fibrossarcoma ovariano.<sup>36</sup>

#### Tratamento do condrossarcoma

O tratamento de escolha para o condrossarcoma intracraniano envolve a excisão cirúrgica completa. Entretanto, é comum que essa esteja envolvida em estruturas neuromusculares e ainda se tenha dificuldade para acessar o local da lesão. Paralisias nervosas são frequentes tanto na clínica da patologia como complicações pós-operatórias. Quanto a cirurgia, seu principal objetivo é a ressecção RO da lesão, e quando isso não for possível o debulking, que consiste na ressecção do tumor de forma mais ampla possível, nesse ínterim, por se tratar de uma cirurgia agressiva a ressecção grosseira total e a citorredução máxima segura devem ser analisadas quanto a risco e benefício para o paciente devido a morbidade associada a cirurgia. Os objetivos podem ser alcançados usando técnicas cirúrgicas de base de crânio, com um período longo de follow up, para ter certeza de que o tumor foi totalmente removido. Os condrossarcomas possuem crescimento lento mas com chance de recidiva, portanto o seguimento clínico e radiográfico torna-se um ato imprescindível.<sup>37,38</sup>

Para o condrossarcoma, normalmente não há quimioterapia efetiva. A radioterapia não é o tratamento inicial de escolha, mas gera diminuição progressiva na história natural de crescimento dos condrossarcomas, dessa forma, muitos autores acreditam que sua escolha como tratamento deve ser individualizado e seleta para alguns pacientes. Pacientes com doença progressiva sintomática podem optar por cirurgias repetidas, radioterapia ou ambas para aumentar a sobrevida. Alguns autores acreditam que a radioterapia tem maior

efetividade em tumores iniciais e menores, devido a alta taxa de recidiva e de tumor residual. Atualmente, há um aumento da prevalência do uso da radiocirurgia antes da ressecção inicial quando comparado a conduta expectante mas nenhuma pesquisa demonstra a comparação de sucesso entre as técnicas supracitadas. A radioterapia com feixe de prótons e a radioterapia consistem em tratamentos promissores na terapia adjuvante, principalmente nas lesões de base de crânio. A ajudância, antes apenas utilizada para evitar a progressão de lesões sintomáticas e recorrentes, hoje tem se tornado mais comum, sendo que a radioterapia sempre deve ser utilizada se a imagem da ressonância magnética pós cirúrgica demonstrar restos do tumor não retirados na cirurgia.<sup>7,12,13,35</sup>

### Prognóstico

A taxa de controle da doença em 10 anos é estimada em 98% se for realizada terapia neoadjuvante em pacientes com baixo grau. Refere-se uma sobrevida de 5 anos de 93%. Entretanto, considera-se que essas estimativas podem ser alteradas devido a outras comorbidades associadas à própria síndrome de Maffucci que não estão relacionadas ao tumor, como descreve Dini e colaboradores.<sup>12,13,36</sup>

#### Afiliação dos autores:

<sup>1</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, PR, Brasil;

<sup>2</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil;

<sup>3</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil

#### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan  
Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

#### Como citar:

Solek CC, Gonçalves RF, Ribas Filho JM, Malafaia O, Isolan PMBS, Nogueira GN, dos Santos RS, Garcia AC, Jaworski PE, Budel VM, Caron VF, Isolan GR. Condrossarcoma da base do crânio descoberto incidentalmente através de Síndrome de Maffucci. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e007

#### Contribuição dos autores

Conceituação: Camila Caetano Solek, Rafaela Fernandes Gonçalves  
Investigação: Jurandir Marcondes Ribas Filho, Osvaldo Malafaia  
Supervisão: Paola Maria Brolin Santis Isolan, Guilherme Nobre Nogueira  
Redação (esboço original): Gustavo Rassier Isolan  
Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

1. Ahmed AR, Tan TS, Unni KK, Collins MS, Wenger DE, Sim FH. Secondary chondrosarcoma in osteochondroma: report of 107 patients. *Clin Orthop Relat Res*. 2003;(411):193-206. Doi: 10.1097/01.blo.0000069888.31220.2b
2. Ahmed SK, Lee WC, Irving RM, Walsh AR. Is Ollier's disease an understaging of Maffucci's syndrome? *J Laryngol Otol*. 1999;113(9):861-4. Doi: 10.1017/s0022215100145438
3. Altay M, Bayrakci K, Yildiz Y, Erekul S, Saglik Y. Secondary chondrosarcoma in cartilage bone tumors: report of 32 patients. *J Orthop Sci*. 2007;12(5):415-23. Doi: 10.1007/s00776-007-1152-z
4. Angelini A, Guerra G, Mavrogenis AF, Pala E, Picci P, Ruggieri P. Clinical outcome of central conventional chondrosarcoma: Central Conventional Chondrosarcoma. *J Surg Oncol*. 2012;106(8):929-37. Doi: 10.1002/jso.23173
5. Chow WA. Chondrosarcoma: biology, genetics, and epigenetics. *F1000Res*. 2018;7:1826. Doi: 10.12688/f1000research.15953.1



6. Jain V, Oliveira I, Chavda A, Khoo M, Saifuddin A. MRI differentiation of low-grade and high-grade chondrosarcoma of the shoulder girdle, chest wall and pelvis: a pictorial review based on 111 consecutive cases. *Br J Radiol.* 2021;94(1126):20201404. Doi: 10.1259/bjr.20201404
7. Austin-Seymour M, Munzenrider J, Goitein M, Verhey L, Urie M, Gentry R, et al. Fractionated proton radiation therapy of chordoma and low-grade chondrosarcoma of the base of the skull. *J Neurosurg.* 1989;70(1):13-7. Doi: 10.3171/jns.1989.70.1.0013
8. Auyeung J, Mohanty K, Tayton K. Maffucci lymphangioma syndrome: an unusual variant of Ollier's disease, a case report and a review of the literature. *J Pediatr Orthop B.* 2003;12(2):147-50. Doi: 10.1097/01.bpb.0000049563.52224.ef
9. Bertucci V, Krafchik BR. What syndrome is this? Ollier disease + vascular lesions: Maffucci syndrome. *Pediatr Dermatol.* 1995;12(1):55-8. Doi: 10.1111/j.1525-1470.1995.tb00127.x
10. Bovee JV, Cleton-Jansen AM, Wuyts W, Caethoven G, Taminiau AH, Bakker E, et al. EXT-mutation analysis and loss of heterozygosity in sporadic and hereditary osteochondromas and secondary chondrosarcomas. *Am J Hum Genet.* 1999;65(3):689-98. Doi: 10.1086/302532
11. Leddy LR, Holmes RE. Chondrosarcoma of bone. *Cancer Treat Res.* 2014;162:117-30. Doi: 10.1007/978-3-319-07323-1\_6
12. Crockard HA, Cheeseman A, Steel T, Revesz T, Holton JL, Plowman N, et al. A multidisciplinary team approach to skull base chondrosarcomas. *J Neurosurg.* 2001;95(2):184-9. Doi: 10.3171/jns.2001.95.2.0184
13. Dini LI, Isolani GR, Saraiva GA, Dini SA, Gallo P. Maffucci's syndrome complicated by intracranial chondrosarcoma: two new illustrative cases. *Arq Neuropsiquiatr.* 2007;65(3B):816-21. Doi: https://doi.org/10.1590/S0004-282X2007000500016
14. Evans HL, Ayala AG, Romsdahl MM. Prognostic factors in chondrosarcoma of bone: a clinicopathologic analysis with emphasis on histologic grading. *Cancer.* 1977;40(2):818-31. Doi: 10.1002/1097-0142(197708)40:2<818::aid-cncr2820400234>3.0.co;2-b
15. Feldman F, Heertum RV, Saxena C, Parisien M. 18FDG-PET applications for cartilage neoplasms. *Skeletal Radiol.* 2005;34(7):367-74. Doi: 10.1007/s00256-005-0894-y
16. Mavrogenis AF, Gambarotti M, Angelini A, Palmerini E, Staats EL, Ruggieri P, et al. Chondrosarcomas revisited. *Orthopedics.* 2012;35(3):e379-90. Doi: 10.3928/01477447-20120222-30
17. Feldman F, VanHeertum R, Saxena C. 18Fluoro-deoxyglucose positron emission tomography evaluation of benign versus malignant osteochondromas: preliminary observations. *J Comput Assist Tomogr.* 2006;30(5):858-64. Doi: 10.1097/01.rct.0000228160.86096.ca
18. Goud AL, Wuyts W, Bessems J, Bramer J, Woude HJVD, Ham J. Intraosseous atypical chondroid tumor or chondrosarcoma grade 1 in patients with multiple osteochondromas. *J Bone Joint Surg Am.* 2015;97(1):24-31. Doi: 10.2106/JBJS.N.00121
19. Grimer RJ, Gosheger G, Taminiau A, Biau D, Matejovsky Z, Kollender Y, et al. Dedifferentiated chondrosarcoma: prognostic factors and outcome from a European group. *Eur J Cancer.* 2007;43(14):2060-5. Doi: 10.1016/j.ejca.2007.06.016
20. Guo W, Li D, Tang X, Ji T. Surgical treatment of pelvic chondrosarcoma involving periacetabulum: Surgery for Periacetabular Chondrosarcoma. *J Surg Oncol.* 2010;101(2):160-5. Doi: 10.1002/jso.21442
21. Kaplan RP, Wang JT, Amron DM, Kaplan L. Maffucci's syndrome: two case reports with a literature review. *J Am Acad Dermatol.* 1993;29(5 Pt 2):894-9. Doi: 10.1016/0190-9622(93)70265-u
22. Lee NH, Choi EH, Choi WK, Lee SH, Ahn SK. Maffucci's syndrome with oral and intestinal haemangioma. *Br J Dermatol.* 1999;140(5):968-9. Doi: 10.1046/j.1365-2133.1999.02840.x
23. Littrell LA, Wenger DE, Wold LE, Bertoni F, Unni KK, White LM, et al. Radiographic, CT, and MR imaging features of dedifferentiated chondrosarcomas: a retrospective review of 174 de novo cases. *Radiographics.* 2004;24(5):1397-409. Doi: 10.1148/rg.245045009
24. Loewinger RJ, Lichtenstei JR, Dodson WE, Eisen AZ. Maffucci's syndrome: a mesenchymal dysplasia and multiple tumour syndrome. *Br J Dermatol.* 1977;96(3):317-22. Doi: 10.1111/j.1365-2133.1977.tb06145.x
25. Lv H, Jiang H, Zhang M, Luo H, Hong Z, Yang H, et al. Maffucci syndrome complicated by giant chondrosarcoma in the left ankle with an IDH1 R132C mutation: a case report. *World J Surg Oncol.* 2022;20(1):218. Doi: 10.1186/s12957-022-02686-z
26. McDermott AL, Dutt SN, Chavda SV, Morgan DW. Maffucci's syndrome: clinical and radiological features of a rare condition. *J Laryngol Otol.* 2001;115(10):845-7. Doi: 10.1258/0022215011909152
27. Mellon CD, Carter JE, Owen DB. Ollier's disease and Maffucci's syndrome: distinct entities or a continuum. Case report: enchondromatosis complicated by an intracranial glioma. *J Neurol.* 1988;235(6):376-8. Doi: 10.1007/BF00314239
28. Murphey MD, Walker EA, Wilson AJ, Kransdorf MJ, Temple HT, Gannon FH. From the archives of the AFIP: imaging of primary chondrosarcoma: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2003;23(5):1245-78. Doi: 10.1148/rg.235035134
29. Pannier S, Legeai-Mallet L. Hereditary multiple exostoses and enchondromatosis. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2008;22(1):45-54. Doi: 10.1016/j.berh.2007.12.004
30. Pedrini E, Jennes I, Tremosini M, Milanesi A, Mordenti M, Parra A, et al. Genotype-Phenotype Correlation Study in 529 Patients with Multiple Hereditary Exostoses: Identification of "Protective" and "Risk" Factors. *J Bone Joint Surg Am.* 2011;93(24):2294-302. Doi: 10.2106/JBJSJ.00949.
31. Prokopchuk O, Andres S, Becker K, Holzapfel K, Hartmann D, Friess H. Maffucci syndrome and neoplasms: a case report and review of the literature. *BMC Res Notes.* 2016;9(1):126. Doi: 10.1186/s13104-016-1913-x
32. Ramina R, Coelho-Neto M, Meneses MS, Pedrozo AA. Maffucci's syndrome associated with a cranial base chondrosarcoma: case report and literature review. *Neurosurgery.* 1997;41(1):269-72. Doi: 10.1097/00006123-199707000-00046
33. Reuter K, Weber AL. Parasellar chondrosarcoma in a patient with Ollier's disease. *Neuroradiology.* 1981;22:151-4. Doi: 10.1007/BF00346758
34. Richardson MS. Pathology of skull base tumors. *Otolaryngol Clin North Am.* 2001;34(6):1025-42. Doi: 10.1016/s0030-6665(05)70363-7
35. Robinson D, Tieder M, Halperin N, Burshtein D, Nevo Z. Maffucci's syndrome--the result of neural abnormalities? Evidence of mitogenic neurotransmitters present in enchondromas and soft tissue hemangiomas. *Cancer.* 1994;74(3):949-57. Doi: 10.1002/1097-0142(19940801)74:3<949::aid-cncr2820740325>3.0.co;2-y
36. Rosenberg AE, Nielsen GP, Keel SB, Renard LG, Fitzek MM, Munzenrider JE, et al. Chondrosarcoma of the base of the skull: a clinicopathologic study of 200 cases with emphasis on its distinction from chordoma. *Am J Surg Pathol.* 1999;23(11):1370-8. Doi: 10.1097/0000478-199911000-00007
37. Seçkin U, Borman P, Ozoran K. Clinical images: Maffucci's syndrome. *Arthritis Rheum.* 2000;43(8):1672.
38. Shepherd V, Godbolt A, Casey T. Maffucci's syndrome with extensive gastrointestinal involvement. *Australas J Dermatol.* 2005;46(1):33-7. Doi: 10.1111/j.1440-0960.2005.00133.x



## Síndrome de Maffucci e condrossarcoma

### *Maffucci Syndrome and chondrossarcoma*

Camila Caetano Solek<sup>1,2</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>1,2</sup>, Jurandir Marcondes Ribas Filho<sup>1,2</sup>, Osvaldo Malafaia<sup>1,2</sup>, Paola Maria Brolin Santis Isolan<sup>1</sup>, Guilherme Nobre Nogueira<sup>1,3</sup>, Ricardo Silva dos Santos<sup>1</sup>, Vinícius Ferreira Caron<sup>2</sup>, João Mario Clementin de Andrade<sup>2</sup>, Patricia Martin<sup>2</sup>, Anber Ancel Tanaka<sup>2</sup>, Irlena Monica Wisniewska de Moura<sup>2</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>1,2</sup>

#### RESUMO

**Introdução:** A síndrome de Maffucci caracteriza-se por múltiplos encondromas subcutâneos e pode ser complicada por condrossarcoma da base do crânio, tumor maligno raro, mas produtor de matriz cartilaginosa que invade a cortical óssea e o tecido medular.

**Objetivo:** Revisar essa síndrome e sua correlação com condrossarcoma.

**Método:** Revisão narrativa baseada em informações publicadas com material para leitura e análise selecionado em editoras virtuais, SciELO, BVS - Biblioteca Virtual em Saúde, Pubmed e Scopus. Inicialmente foi realizada busca por descritores relacionados ao tema, existentes no DeCS/MESH utilizando os seguintes termos: "tumor da base do crânio, condrossarcoma, síndrome de Maffucci" e seus correspondentes em inglês com busca AND ou OR, considerando o título e/ou resumo.

**Resultado:** Após análise dos artigos pertinentes foram selecionados 40 artigos que foram incluídos nesta revisão.

**Conclusão:** Deve-se ter alto grau de suspeita de lesões da base do crânio em pacientes com síndrome de Maffucci.

**PALAVRAS-CHAVE:** Tumor da base do crânio. Condrossarcoma. Síndrome de Maffucci.

#### Mensagem Central

A síndrome de Maffucci é uma displasia mesodérmica não hereditária congênita associada a malformações venosas cutâneas com discondroplasia. É rara e deve ser manejada por equipe multidisciplinar. Em alguns casos pode estar associada a condrossarcomas assintomáticos da base do crânio.

#### Perspectiva

Deve-se ter alto grau de suspeita de lesões da base do crânio em pacientes com síndrome de Maffucci. A taxa de controle da doença em 10 anos é estimada em 98% se for realizada terapia neoadjuvante em pacientes com baixo grau. Entretanto, considera-se que essa estimativa pode ser alterada devido a outras comorbidades associadas à própria SM que não estão relacionadas ao tumor.

#### ABSTRACT

**Introduction:** Maffucci syndrome is characterized by multiple subcutaneous enchondromas and can be complicated by skull base chondrosarcoma, a rare malignant tumor that produces a cartilaginous matrix that invades the cortical bone and medullary tissue.

**Objective:** To review this syndrome and its correlation with chondrosarcoma.

**Method:** Narrative review based on published information with material for reading and analysis selected from virtual publishers, SciELO, VHL - Virtual Health Library, Pubmed and Scopus. Initially, a search was carried out for descriptors related to the topic, existing in DeCS/MESH using the following terms: "skull base tumor, chondrosarcoma, Maffucci syndrome" with AND or OR search, considering the title and/or summary.

**Result:** After analyzing the relevant articles, 40 articles were selected and included in this review.

**Conclusion:** Skull base lesions should be highly suspected in patients with Maffucci syndrome.

**KEYWORDS:** Skull base tumor. Chondrosarcoma. Maffucci's syndrome.

## INTRODUÇÃO

A síndrome de Maffucci (SM) se caracteriza por múltiplos encondromas subcutâneos e pode ser complicada por condrossarcoma (CS) da base do crânio. Ele é tumor maligno raro, com incidência de 3-8 a cada 1.000.000 habitantes e produtor de matriz cartilaginosa que invade a cortical óssea e o tecido medular, representando 20% de todos os tumores ósseos; é o segundo tumor ósseo mais comum, atrás somente do osteossarcoma.<sup>1</sup> Possui pico de incidência entre os 40-60 anos, afetando igualmente homens e mulheres com a proporção 1:1. Pacientes com SM e doença de Ollier têm risco maior de desenvolver CS que a população em geral.<sup>2-4</sup>

Ossos derivados de calcificação endocondral são os mais acometidos pelo CS, e quanto à sua localização anatômica, ele atinge principalmente a região metafisária. Em sua forma primária tem maior incidência em ossos da pelve, sendo o íliaco o mais acometido, seguido do fêmur, úmero proximal, tíbia e escápula, que contabilizam 75% das lesões. Casos raros relatam acometimento de ossos das mãos e pés e raramente seu surgimento ocorre em ossos craniofaciais e coluna.<sup>2</sup>

Esta revisão foi feita com a intenção de atualizar os conhecimentos sobre SM e CS por serem eles temas restritos a poucos casos na literatura e conseqüentemente existem incertezas na conduta a ser utilizada em casos que possam surgir no dia a dia do médico.

## MÉTODO

Revisão narrativa baseada em informações publicadas com material para leitura e análise selecionado em editoras virtuais, SciELO, BVS - Biblioteca Virtual em Saúde, Pubmed e Scopus. Inicialmente foi realizada busca por descritores relacionados ao tema, existentes no DeCS/MESH utilizando os seguintes termos: "tumor da base do crânio, condrosarcoma, síndrome de Maffucci" e seus correspondentes em inglês "skull base tumor, chondrosarcoma, Maffucci's syndrome" com busca AND ou OR, considerando o título e/ou resumo. Após análise dos artigos pertinentes foram selecionados 40 artigos.

## DISCUSSÃO

### O condrossarcoma

Condrossarcoma (CS) pode ser classificado em primário central, secundário central, periférico secundário ou periosteal sendo que o SC central é o subtipo com maior incidência (70%). As lesões primárias se formam a partir de osso saudável, enquanto as secundárias despontam de lesão benigna cartilaginosa já existente, como osteocondromas, encondromas e condroblastomas. As lesões centrais, que se localizam na região intramedular do osso, podem ser primárias ou secundárias ao encondroma, enquanto as periféricas são secundárias ao osteocondroma localizando-se junto a cortical externa.<sup>5,6</sup>

CSs são divididos em graus histológicos, segundo a OMS e os critérios de Evans, definindo gravidade e evolução clínica do paciente de acordo com o aumento

do grau histológico, que é dividido em grau I, II e III. É de se entender que aqueles com grau mais alto possuem pior prognóstico.<sup>4,7-9</sup>

O estadiamento não segue o padrão convencional do TNM, mas o sistema proposto por Enneking. Nesse sistema, o grau I é dado ao tumor de baixo grau sem metástase; o grau II ao de alto grau não metastático; e o grau III na ocorrência de metástase à distância.<sup>10</sup>

### Lesões precursoras

#### Encondromas

Dentre as lesões precursoras, os encondromas e osteocondromas são as principais. Os encondromas são tumores benignos de origem na cartilagem, desenvolvendo-se na cavidade medular e ocorre principalmente em ossos das mãos e pés. Quando há múltiplos encondromas em um local a doença pode ser nomeada encondromatose múltipla, que é tem a forma mais comum na doença de Ollier. Esta possui como critério diagnóstico ter diversas lesões nas mãos. Quando múltiplos encondromas estão associados a hemangiomas de partes moles a doença passa a se chamar "síndrome de Maffucci".

Ambas as doenças são congênicas e genéticas, ocorrendo por mutações somáticas em genes que codificam as enzimas isocitrato desidrogenase 1 e 2, respectivamente. A maioria dos encondromas são assintomáticos, mas podem causar deformidade esquelética, diferença do comprimento de membros e risco de malignização para condrossarcoma. Quando lesão solitária, essa lesão precursora raramente se maligniza, mas quando se apresenta em várias lesões ou associadas à doença de Ollier ou síndrome de Maffucci a chance de se tornar tumor maligno pode chegar até 50%. Ademais, lesões de pelve têm maior chance de malignização, enquanto as sacrais raramente se transformam em CSs. A transformação maligna tende a ocorrer após a maturidade óssea.<sup>3,5,10,11</sup>

#### Osteocondromas

Os osteocondromas são as principais lesões precursoras de condrossarcomas periféricos. A lesão é relacionada à placa de crescimento ósseo, sendo que o local mais acometido é ao redor do joelho. Nesse viés, pode ser dividida em séssil, com ampla ligação com o osso, ou pediculada. Assim como os encondromas, múltiplos osteocondromas podem ocorrer no mesmo local, denominando-se osteocondromatose múltipla, que é condição autossômica dominante com mutação na linha germinativa de genes supressores de tumor EXT1 ou EXT2. Os pacientes são majoritariamente assintomáticos, mas podem apresentar dor, deformidades e fraturas patológicas. A transformação maligna acontece somente em 5%. Nesse viés todos os CSs que surgem de osteocondroma são considerados tumores periféricos secundários.<sup>1,12,13</sup>

#### Clínica e diagnóstico

Os sintomas são pouco específicos, e a ausência deles não descarta a presença do tumor. Os principais sintomas descritos são: edema local, dor que persiste a

noite interferindo no sono, e fraturas patológicas no osso acometido.<sup>11</sup>

Além da clínica, o diagnóstico depende de exames de imagem, sendo a radiografia o primeiro que deve ser solicitado para avaliação inicial. Ela é capaz de oferecer indícios de diagnóstico, extensão e tamanho do tumor. A tomografia computadorizada é o melhor exame para detectar a mineralização da matriz e a ressonância magnética para determinar extensão da doença medular e acometimento de partes moles. PET Scan e a digitalização por fluorodeoxiglicose (FDG) são bons métodos para avaliar grau do tumor, diferenciar lesões benignas e malignas, identificar metástases e distinguir tumor recorrente de alteração pós-operatório.<sup>12-15</sup>

Histopatologia do CS caracteriza-se pelo aumento da celularidade e dos núcleos celulares, células binucleadas, pleomorfismo nuclear hiper Cromático e atípico. Pode haver ainda necrose e mitose com calcificação ou ossificação.<sup>16</sup> CSs podem ser divididos em convencional, células claras, desdiferenciado e mesenquimal. O convencional representa 85% de todos os CSs, enquanto o subtipo desdiferenciado e mesênquima são os mais agressivos.<sup>17</sup>

#### Tratamento e prognóstico

O tratamento do condrossarcoma depende do grau da lesão. Em lesões de baixo grau, se evidenciam boas respostas à curetagens prolongadas, desde que não haja extensão para tecidos moles. Lesões de alto grau, por sua vez, requerem amputação radical da região, com acompanhamento contínuo pós-operatório pela chance de metástases e recidivas.<sup>18</sup>

Quanto ao prognóstico, o grau I, renomeado pela OMS em 2013 como "Tumor cartilaginosa atípico", tem baixo risco de metástases, mas com agressividade local importante, apresentando taxa de sobrevida de 83-95% em 10 anos. Apesar da sua baixa mortalidade, existem áreas de difícil manejo, como pelve e crânio, que se caracterizam como a principal causa de morte nesse subtipo. CS grau II é mais celular com menor quantidade de matriz condrodistrofia que o grau I com mitoses esparsas. e possui 10-15% de chance de metástase, com sobrevida em 10 anos variando de 64-86%. As lesões caracterizadas como grau III apresentam múltiplas mitoses, pleomorfismo celular e matriz condral mais esparsa ou até ausente; possuem prognóstico desfavorável com sobrevida em 10 anos de até 55%. Vale salientar que em casos de recidiva a grande maioria permanece com o mesmo subtipo histológico, entretanto até 13% dos casos podem ter apresentação em grau histológico maior do que do tumor original.<sup>4,14,19</sup>

O tratamento de escolha para o CS intracraniano envolve a excisão cirúrgica completa. Entretanto, é comum que ele esteja envolvido em estruturas neuromusculares e ainda que se tenha dificuldade para acessar o local da lesão. Paralisias nervosas são frequentes tanto na clínica como complicações pós-operatórias. Quanto ao tratamento cirúrgico, seu principal objetivo é a ressecção RO da lesão, e quando isso não for possível o debulking, que consiste na ressecção do tumor de forma mais ampla possível, nesse ínterim, por se tratar

de operação agressiva, a ressecção grosseira total e a citorredução máxima segura devem ser analisadas quanto ao risco e benefício para o paciente devido a morbidade associada ao procedimento. Os objetivos podem ser alcançados usando técnicas cirúrgicas de base de crânio, com período longo de follow-up, para ter certeza de que o tumor foi totalmente removido. Os CSs possuem crescimento lento, mas com chance de recidiva; portanto, os seguimentos clínico e radiológico tornam-se atos imprescindíveis.<sup>20,21</sup>

Para o CS, normalmente não há quimioterapia efetiva. A radioterapia não é o tratamento inicial de escolha, mas gera diminuição progressiva na história natural de crescimento; dessa forma, muitos autores acreditam que sua escolha como tratamento deve ser individualizado e seletiva para alguns pacientes. Aqueles com doença progressiva sintomática podem optar por operações repetidas, radioterapia ou ambas para aumentar a sobrevida. Alguns autores acreditam que a radioterapia tem maior efetividade em tumores iniciais e menores, devido à alta taxa de recidiva e de tumor residual. Atualmente, há aumento da prevalência do uso da radiocirurgia antes da ressecção inicial quando comparado à conduta expectante, mas nenhuma pesquisa demonstra a comparação de sucesso entre essas técnicas. A radioterapia com feixe de prótons e a radioterapia consistem em tratamentos promissores na terapia adjuvante, principalmente nas lesões de base de crânio. Adjuvância, antes apenas utilizada para evitar a progressão de lesões sintomáticas e recorrentes, hoje tem-se tornado mais comum, sendo que a radioterapia sempre deve ser utilizada se a imagem da ressonância magnética pós-cirúrgica demonstrar restos do tumor não retirados na operação.<sup>7,12,13,22</sup>

#### A síndrome de Maffucci

Síndrome de Maffucci (SM) é displasia mesodérmica não hereditária congênita associada com malformações venosas cutâneas e discondroplasia. A doença se manifesta pela presença de múltiplos condromas e hemangiomas sobre tecidos moles, afetando a pele, tecido subcutâneo e outros órgãos.

Caracteriza-se por ser enfermidade rara com menos de 200 casos descritos pela literatura, não havendo estatísticas sobre sua epidemiologia e prevalência. Vale salientar que ela ocorre sem distinção de raça, gênero ou predisposição genética.

#### Fisiopatologia

Ela está relacionada com mutações em genes IDH1 e IDH2, que codificam a enzima isocitrato desidrogenase, sendo que o gene IDH1 tem como função participar do metabolismo da glicose e de ácidos graxos.<sup>23</sup>

O mecanismo de formação dos condrossarcomas pelo defeito na produção dessas enzimas ainda não está bem descrito pela literatura. Dentre os riscos da doença, há 100% de chances de transformação maligna das lesões, que pode ocorrer na forma de condrossarcoma, angiossarcoma ou linfangiossarcoma.

Apesar de não ter sua fisiopatologia totalmente descrita, alguns autores pressupõem que SM não seja

causada por anormalidade cromossômica, enquanto outros propõem que se trate de displasia mesodérmica congênita. Ademais, apesar de não haver anormalidade cromossômica relacionada ainda não se pode excluir a possibilidade de microdeleções ou mosaicismo.<sup>2,6,13,24</sup>

### Clínica

A clínica costuma aparecer na infância, em torno dos 4 anos de idade, manifestando-se como deformidades esqueléticas assimétricas, com diferenças em comprimento de membros necessitando tratamento cirúrgico ainda na primeira década de vida. Na adolescência múltiplos hemangiomas e condromas endógenos passam a aparecer, crescendo proporcionalmente junto à criança e não tendem a se resolver espontaneamente, sendo o principal sinal característico da doença. Entretanto, 25% dos pacientes podem apresentá-la no nascimento ou até 1 ano de vida, com contratatura assimétrica das pernas, edema em mãos e pés e fraturas patológicas. Além disso, outros achados cutâneos podem ser observados, como lesões pigmentares, em especial manchas café-com-leite.<sup>11,25-28</sup>

Anormalidades vasculares surgem, como hemangiomas cavernosos ou flebetasia. Os hemangiomas cavernosos capilares expressam-se como manchas azul escuras na pele, ou nódulos compressivos e dolorosos surgindo de tecidos subcutâneos. Ademais, não é incomum o surgimento de hemangiomas profundos em lábios, orofaringe e no trato gastrointestinal no geral. Há a possibilidade de calcificação do hemangioma, formando flebolitos. A flebetasia, que consiste na dilatação anormal de veias, pode afetar grande número de vasos, causando edema importante.<sup>16,29,30</sup>

Os encondromas são outra característica da clínica da SM; são tumores benignos formadores de tecido cartilaginoso, que aparecem com formato osteolítico na radiografia. Os encondromas podem ser unilaterais ou assimétricos, acometendo ossos como falanges, metacarpos, metatarsos e metáfise de ossos longos preferencialmente. Não obstante, pode afetar os ossos do crânio, invariavelmente ossos da base, já que esses ossos têm origem na matriz cartilaginosa, e o osso esfenoide é o mais afetado tanto na SM como na síndrome de Ollier. SM afeta o crescimento normal dos ossos, levando a fraturas patológicas.<sup>9,25,31</sup>

Tumores mesodérmicos benignos e malignos também são relatados na literatura, sendo que a doença tem alto potencial maligno. O tumor maligno mais comum associado com SM é o condrossarcoma; mas, podem surgir fibrossarcomas, osteossarcoma, linfangiossarcoma, tumores de ovário, angiossarcoma e tumores não mesodérmicos, como gliomas e adenocarcinomas de pâncreas. Nos condrossarcomas de base de crânio, as lesões normalmente emergem das sincondroses esfenopetrosas e da região parasselar; estas, em geral, são malignas de células produtoras de cartilagem, insidiosas, que podem não desenvolver ou gerar sintomas somente após muitos anos de doença. Esses tumores comumente têm envolvimento de nervos, com imunohistoquímica positiva para vitamina e proteína S100.<sup>24,25,27,32,33</sup>

### Diagnóstico diferencial

SM tem como principal diagnóstico diferencial a síndrome de Ollier. Outras doenças também devem ser pensadas, como o sarcoma de Kaposi, síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, síndrome de Proteus, doença de Gorham e síndrome de Blue Bleb Rubber Nevus.

### Tratamento

O manejo da SM consiste no alívio dos sintomas e na detecção precoce de lesões malignas. O tratamento cirúrgico das lesões, assim como a escleroterapia, irradiação e operações para as anormalidades vasculares são descritas e podem ser indicadas. Lesões ósseas e de tecidos moles que apresentem dor sem antecedente traumático devem ser biopsiadas e o risco de malignidade deve ser suscitado.<sup>34-36</sup>

### Prognóstico

O prognóstico na SM é, na maioria das vezes, igual ao de pessoas sem comorbidades. Entretanto, a sobrevida pode ser alterada pela presença de transformação maligna das lesões, assim como pela extensão do esqueleto que é acometido.<sup>12,13,35,37,38</sup>

## CONCLUSÃO

Deve-se ter alto grau de suspeita de lesões da base do crânio em pacientes com SM. A taxa de controle da doença em 10 anos é estimada em 98% se for realizada terapia neoadjuvante em pacientes com baixo grau. Entretanto, considera-se que essa estimativa pode ser alterada devido a outras comorbidades associadas à própria SM que não estão relacionadas ao tumor.

### Afiliação dos autores:

<sup>1</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, PR, Brasil;

<sup>2</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil;

<sup>3</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil

### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan  
Email: gisolari@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

### Como citar:

Solek CC, Gonçalves RF, Ribas Filho JM, Malafaia O, Isolan PMBS, Nogueira GN, dos Santos RS, Caron VF, de Andrade JMC, Martin P, Tanaka AA, de Moura IMW, Isolan GR. Síndrome de Maffucci e condrossarcoma. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e008

### Contribuição dos autores

Conceituação: Camila Caetano Solek, Rafaela Fernandes Gonçalves  
Investigação: Jurandir Marcondes Ribas Filho, Osvaldo Malafaia  
Supervisão: Paola Maria Brolin Santis Isolan, Guilherme Nobre Nogueira  
Redação [esboço original]: Gustavo Rassier Isolan  
Redação [revisão e edição]: Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

- Ahmed AR, Tan TS, Unni KK, Collins MS, Wenger DE, Sim FH. Secondary chondrosarcoma in osteochondroma: report of 107 patients. *Clin Orthop Relat Res*. 2003;(411):193-206. Doi: 10.1097/01.blo.0000069888.31220.2b
- Ahmed SK, Lee WC, Irving RM, Walsh AR. Is Ollier's disease an understaging of Maffucci's syndrome? *J Laryngol Otol*. 1999;113(9):861-4. Doi: 10.1017/s0022215100145438

3. Altay M, Bayrakci K, Yildiz Y, Ereku S, Saglik Y. Secondary chondrosarcoma in cartilage bone tumors: report of 32 patients. *J Orthop Sci.* 2007;12(5):415-23. Doi: 10.1007/s00776-007-1152-z
4. Angelini A, Guerra G, Mavrogenis AF, Pala E, Picci P, Ruggieri P. Clinical outcome of central conventional chondrosarcoma: Central Conventional Chondrosarcoma. *J Surg Oncol.* 2012;106(8):929-37. Doi: 10.1002/jso.23173
5. Chow WA. Chondrosarcoma: biology, genetics, and epigenetics. *F1000Res.* 2018;7:1826. Doi: 10.12688/f1000research.15953.1
6. Jain V, Oliveira I, Chavda A, Khoo M, Saifuddin A. MRI differentiation of low-grade and high-grade chondrosarcoma of the shoulder girdle, chest wall and pelvis: a pictorial review based on 111 consecutive cases. *Br J Radiol.* 2021;94(1126):20201404. Doi: 10.1259/bjr.20201404
7. Austin-Seymour M, Munzenrider J, Goitein M, Verhey L, Urie M, Gentry R, et al. Fractionated proton radiation therapy of chordoma and low-grade chondrosarcoma of the base of the skull. *J Neurosurg.* 1989;70(1):13-7. Doi: 10.3171/jns.1989.70.1.0013
8. Auyeung J, Mohanty K, Tayton K. Maffucci lymphangioma syndrome: an unusual variant of Ollier's disease, a case report and a review of the literature. *J Pediatr Orthop B.* 2003;12(2):147-50. Doi: 10.1097/01.bpb.0000049563.52224.ef
9. Bertucci V, Krafchik BR. What syndrome is this? Ollier disease + vascular lesions: Maffucci syndrome. *Pediatr Dermatol.* 1995;12(1):55-8. Doi: 10.1111/j.1525-1470.1995.tb00127.x
10. Bovee JV, Cleton-Jansen AM, Wuyls W, Caethoven G, Taminiau AH, Bakker E, et al. EXT-mutation analysis and loss of heterozygosity in sporadic and hereditary osteochondromas and secondary chondrosarcomas. *Am J Hum Genet.* 1999;65(3):689-98. Doi: 10.1086/302532
11. Leddy LR, Holmes RE. Chondrosarcoma of bone. *Cancer Treat Res.* 2014;162:117-30. Doi: 10.1007/978-3-319-07323-1\_6
12. Crockard HA, Cheeseman A, Steel T, Revesz T, Holton JL, Plowman N, et al. A multidisciplinary team approach to skull base chondrosarcomas. *J Neurosurg.* 2001;95(2):184-9. Doi: 10.3171/jns.2001.95.2.0184
13. Dini LI, Isolani GR, Saraiva GA, Dini SA, Gallo P. Maffucci's syndrome complicated by intracranial chondrosarcoma: two new illustrative cases. *Arq Neuropsiquiatr.* 2007;65(3B):816-21. Doi: https://doi.org/10.1590/S0004-282X2007000500016
14. Evans HL, Ayala AG, Romsdahl MM. Prognostic factors in chondrosarcoma of bone: a clinicopathologic analysis with emphasis on histologic grading. *Cancer.* 1977;40(2):818-31. Doi: 10.1002/1097-0142(197708)40:2<818::aid-cncr2820400234>3.0.co;2-b
15. Feldman F, Heertum RV, Saxena C, Parisien M. 18FDG-PET applications for cartilage neoplasms. *Skeletal Radiol.* 2005;34(7):367-74. Doi: 10.1007/s00256-005-0894-y
16. Mavrogenis AF, Gambarotti M, Angelini A, Palmerini E, Staats EL, Ruggieri P, et al. Chondrosarcoma revisited. *Orthopedics.* 2012;35(3):e379-90. Doi: 10.3928/01477447-20120222-30
17. Feldman F, VanHeertum R, Saxena C. 18Fluoro-deoxyglucose positron emission tomography evaluation of benign versus malignant osteochondromas: preliminary observations. *J Comput Assist Tomogr.* 2006;30(5):858-64. Doi: 10.1097/01.rct.0000228160.86096.ca
18. Goud AL, Wuyls W, Bessems J, Bramer J, Woude HJVD, Ham J. Intraosseous atypical chondroid tumor or chondrosarcoma grade 1 in patients with multiple osteochondromas. *J Bone Joint Surg Am.* 2015;97(1):24-31. Doi: 10.2106/JBJS.N.00121
19. Grimer RJ, Gosheger G, Taminiau A, Biau D, Matejovsky Z, Kollender Y, et al. Dedifferentiated chondrosarcoma: prognostic factors and outcome from a European group. *Eur J Cancer.* 2007;43(14):2060-5. Doi: 10.1016/j.ejca.2007.06.016
20. Seçkin U, Borman P, Ozoran K. Clinical images: Maffucci's syndrome. *Arthritis Rheum.* 2000;43(8):1672.
21. Shepherd V, Godbolt A, Casey T. Maffucci's syndrome with extensive gastrointestinal involvement. *Australas J Dermatol.* 2005;46(1):33-7. Doi: 10.1111/j.1440-0960.2005.00133.x
22. Robinson D, Tieder M, Halperin N, Burshtein D, Nevo Z. Maffucci's syndrome--the result of neural abnormalities? Evidence of mitogenic neurotransmitters present in enchondromas and soft tissue hemangiomas. *Cancer.* 1994;74(3):949-57. Doi: 10.1002/1097-0142(19940801)74:3<949::aid-cncr2820740325>3.0.co;2-y
23. Guo W, Li D, Tang X, Ji T. Surgical treatment of pelvic chondrosarcoma involving periacetabulum: Surgery for Periacetabular Chondrosarcoma. *J Surg Oncol.* 2010;101(2):160-5. Doi: 10.1002/jso.21442
24. Kaplan RP, Wang JT, Amron DM, Kaplan L. Maffucci's syndrome: two case reports with a literature review. *J Am Acad Dermatol.* 1993;29(5 Pt 2):894-9. Doi: 10.1016/0190-9622(93)70265-u
25. Lee NH, Choi EH, Choi WK, Lee SH, Ahn SK. Maffucci's syndrome with oral and intestinal haemangioma. *Br J Dermatol.* 1999;140(5):968-9. Doi: 10.1046/j.1365-2133.1999.02840.x
26. Littrell LA, Wenger DE, Wold LE, Bertoni F, Unni KK, White LM, et al. Radiographic, CT, and MR imaging features of dedifferentiated chondrosarcomas: a retrospective review of 174 de novo cases. *Radiographics.* 2004;24(5):1397-409. Doi: 10.1148/rg.245045009
27. Loewinger RJ, Lichtenstein JR, Dodson WE, Eisen AZ. Maffucci's syndrome: a mesenchymal dysplasia and multiple tumour syndrome. *Br J Dermatol.* 1977;96(3):317-22. Doi: 10.1111/j.1365-2133.1977.tb06145.x
28. Lv H, Jiang H, Zhang M, Luo H, Hong Z, Yang H, et al. Maffucci syndrome complicated by giant chondrosarcoma in the left ankle with an IDH1 R132C mutation: a case report. *World J Surg Oncol.* 2022;20(1):218. Doi: 10.1186/s12957-022-02686-z
29. McDermott AL, Dutt SN, Chavda SV, Morgan DW. Maffucci's syndrome: clinical and radiological features of a rare condition. *J Laryngol Otol.* 2001;115(10):845-7. Doi: 10.1258/0022215011909152
30. Mellon CD, Carter JE, Owen DB. Ollier's disease and Maffucci's syndrome: distinct entities or a continuum. Case report: enchondromatosis complicated by an intracranial glioma. *J Neurol.* 1988;235(6):376-8. Doi: 10.1007/BF00314239
31. Murphey MD, Walker EA, Wilson AJ, Kransdorf MJ, Temple HT, Gannon FH. From the archives of the AFIP: imaging of primary chondrosarcoma: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2003;23(5):1245-78. Doi: 10.1148/rg.235035134
32. Pannier S, Legeai-Mallet L. Hereditary multiple exostoses and enchondromatosis. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2008;22(1):45-54. Doi: 10.1016/j.berh.2007.12.004
33. Pedrini E, Jennes I, Tremosini M, Milanese A, Mordenti M, Parra A, et al. Genotype-Phenotype Correlation Study in 529 Patients with Multiple Hereditary Exostoses: Identification of "Protective" and "Risk" Factors. *J Bone Joint Surg Am.* 2011;93(24):2294-302. Doi: 10.2106/JBJS.J.00949.
34. Prokopchuk O, Andres S, Becker K, Holzapfel K, Hartmann D, Friess H. Maffucci syndrome and neoplasms: a case report and review of the literature. *BMC Res Notes.* 2016;9(1):126. Doi: 10.1186/s13104-016-1913-x
35. Ramina R, Coelho-Neto M, Meneses MS, Pedrozo AA. Maffucci's syndrome associated with a cranial base chondrosarcoma: case report and literature review. *Neurosurgery.* 1997;41(1):269-72. Doi: 10.1097/00006123-199707000-00046
36. Reuter K, Weber AL. Parasellar chondrosarcoma in a patient with Ollier's disease. *Neuroradiology.* 1981;22:151-4. Doi: 10.1007/BF00346758
37. Richardson MS. Pathology of skull base tumors. *Otolaryngol Clin North Am.* 2001;34(6):1025-42. Doi: 10.1016/s0030-6665(05)70363-7
38. Rosenberg AE, Nielsen GP, Keel SB, Renard LG, Fitzek MM, Munzenrider JE, et al. Chondrosarcoma of the base of the skull: a clinicopathologic study of 200 cases with emphasis on its distinction from chordoma. *Am J Surg Pathol.* 1999;23(11):1370-8. Doi: 10.1097/00000478-199911000-00007



## Reflexo da respiração na síndrome Chiari: uma revisão

### *Breathing reflex on Chiari malformation - a review*

Karin Fernanda de Arruda<sup>1</sup>, Alvaro Ernani Georg<sup>1</sup>, Jessica Lourenço Cardoso<sup>1</sup>, Guilherme Nobre Nogueira<sup>1,5</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>1,2,3,4</sup>, Guilherme Gubert Muller<sup>2</sup>, João Mario Clementin de Andrade<sup>2</sup>, Patricia Martin<sup>2</sup>, Anber Ancel Tanaka<sup>2</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>1,2,3,4</sup>

#### RESUMO

**Introdução:** A síndrome de Chiari é malformação subdividida em 4 tipos clássicos e 2 mais atuais. O ponto de conexão de todas as suas formas clínicas seria a malformação occipitocervical, caracterizada pelo alongamento em sentido caudal do tronco encefálico e do cerebelo até a porção cervical da medula espinal, através do forame magno. Os sintomas comuns se relacionam com a compressão das estruturas herniadas no forame magno.

**Objetivos:** Revisar o papel e oportunidade do tratamento cirúrgico destinado a essas malformações.

**Método:** Revisão narrativa colhendo informações publicadas em plataformas virtuais em português e inglês existentes no SciELO, Google Scholar, Pubmed e Scopus. Inicialmente foi realizada busca por descritores relacionados ao tema que foram: "Chiari syndrome, respiratory insufficiency, minimally invasive surgical procedures" com busca AND ou OR, considerando o título e/ou resumo. Após, considerando-se somente os que tinham maior relação ao tema, foi realizada a leitura da íntegra dos textos.

**Resultados:** Foram incluídos 25 artigos.

**Conclusão:** No cérebro maduro, a rafe serotoninérgica contém neurônios derivados de vários domínios embrionários, fornecendo a maior parte da inervação serotoninérgica para parte inferior do tronco cerebral e da medula espinal. Assim, esses neurônios podem contribuir para a modulação do estado de excitação de múltiplos sistemas, incluindo a respiração.

**PALAVRAS-CHAVE:** Síndrome de Chiari. Insuficiência respiratória. Procedimentos cirúrgicos minimamente invasivos.

#### Mensagem Central

A síndrome de Chiari pode estar associada em raros casos a alterações sintomáticas dos centros respiratórios do tronco cerebral. Os sintomas comuns se relacionam com a compressão das estruturas herniadas no forame magno. Adultos costumam apresentar alterações no padrão de respiração, certos movimentos oculares involuntários e depressão no reflexo do vômito, por exemplo; já as crianças, paraparesia ou quadriparesia, atraso no desenvolvimento e alterações da agilidade a depender de sua faixa etária. Esta revisão procura atualizar o conhecimento e manuseio dessa síndrome.

#### Perspectiva

No cérebro maduro, a rafe serotoninérgica contém neurônios derivados de vários domínios embrionários, com os núcleos pontino e medular da rafe fornecendo a maior parte da inervação serotoninérgica para parte inferior do tronco cerebral e da medula espinal. Assim, os neurônios serotoninérgicos do tronco cerebral inferior provavelmente contribuem para a modulação dependente do estado de excitação de múltiplos sistemas, incluindo a respiração. O conhecimento mais aprofundado dos vários tipos da síndrome e saber de sua gravidade crescente é importante para orientar a conduta clinicocirúrgica a ser adotada.

#### ABSTRACT

**Introduction:** Chiari syndrome is a malformation subdivided into 4 classic types and 2 more current ones. The connecting point of all its clinical forms would be the occipitocervical malformation, characterized by the caudal elongation of the brain stem and cerebellum to the cervical portion of the spinal cord, through the foramen magnum. Common symptoms are related to compression of herniated structures in the foramen magnum.

**Objectives:** To review the role and opportunity of surgical treatment aimed at these malformations.

**Method:** Narrative review collecting information published on virtual platforms in Portuguese and English on SciELO, Google Scholar, Pubmed and Scopus. Initially, a search was carried out for descriptors related to the topic, which were: "Chiari syndrome, respiratory insufficiency, minimally invasive surgical procedures" with AND or OR search, considering the title and/or abstract. Afterwards, considering only those that were most related to the topic, the full texts were read.

**Results:** 25 articles were included.

**Conclusion:** In the mature brain, the serotonergic raphe contains neurons derived from several embryonic domains, providing the majority of serotonergic innervation to the lower brainstem and spinal cord. Thus, these neurons can contribute to the modulation of the arousal state of multiple systems, including respiration.

**KEYWORDS:** Chiari syndrome. Respiratory insufficiency. Minimally invasive surgical procedures.

## INTRODUÇÃO

A síndrome de Chiari é malformação subdividida em 4 tipos clássicos e 2 mais atuais. O ponto de conexão de todas as suas formas clínicas seria a malformação occipitocervical, caracterizada pelo alongamento em sentido caudal do tronco encefálico e do cerebelo até a porção cervical da medula espinhal, através do forame magno. Estima-se que entre 0,1% e 0,5% da população mundial é portadora de algum de seus tipos.<sup>1</sup>

Os sintomas comuns à doença se relacionam com a compressão das estruturas herniadas no forame magno. Pacientes adultos costumam apresentar alterações no padrão de respiração, certos movimentos oculares involuntários e depressão no reflexo do vômito, por exemplo. Já os pacientes pediátricos podem apresentar paraparesia ou quadriparesia, atraso no desenvolvimento e alterações da agilidade a depender de sua faixa etária.<sup>1</sup>

O controle neural da homeostase do CO<sub>2</sub> é dependente de alterações no pH cerebral e receptores de prótons. Para isso, a modulação de quimiorreflexores, como os núcleo retrotrapezoide e corpo carotídeo e de neurônios serotoninérgicos da rafe, é fundamental nos ajustes de frequência respiratória, atividade muscular inspiratória e expiratória e resistência das vias aéreas. Com base nisso, lesões no tronco encefálico podem ocasionar déficits importantes no reflexo respiratório.

O presente artigo tem enfoque destinado ao tratamento cirúrgico das malformações de Chiari e suas sequelas no reflexo da respiração. O objetivo dos autores é reunir os principais aspectos dessas doenças necessários para o seu entendimento no contexto da neurocirurgia.

## MÉTODO

Revisão narrativa da literatura feita colhendo informações publicadas em plataformas virtuais em português e inglês. O material para leitura e análise foi selecionado das plataformas SciELO – Scientific Electronic Library Online, Google Scholar, Pubmed e Scopus. Inicialmente foi realizada busca por descritores relacionados ao tema, os quais foram identificados por meio do DeCS/MESH utilizando os seguintes termos: “*Chiari syndrome. Respiratory insufficiency. Minimally invasive surgical procedures*” com busca AND ou OR, considerando o título e/ou resumo. Após, considerando-se somente os que tinham maior relação ao tema, foi realizada a leitura da íntegra dos textos e finalmente incluídos 25 artigos.

## DISCUSSÃO

### Fisiopatologia

Ao longo do tempo foram criadas inúmeras teorias que tentavam, sem sucesso pleno, justificar a origem das malformações de Chiari. Em consenso, é claro, as malformações de Chiari são alterações heterogêneas e multifatoriais, as quais contemplam causas congênitas ou adquiridas e apresentações isoladas ou com antecedentes familiares.<sup>2</sup> O ponto de conexão de todas

as suas formas clínicas é o fechamento inadequado do tubo neural, resultando, posteriormente, em malformação occipitocervical, caracterizada pelo alongamento em sentido caudal do tronco encefálico e do cerebelo até a porção cervical da medula espinhal, através do forame magno.

Dentre as teorias existentes, chama a atenção a que correlaciona o líquido cefalorraquidiano (LCR) com a expansibilidade da abóbada craniana. Segundo McLone e Knepper,<sup>3</sup> defeitos na oclusão do tubo neural causam perda do LCR e a queda subsequente da pressão intracraniana. Como o LCR não fica retido no sistema ventricular, a expansibilidade da abóbada craniana é deficitária, gerando fossa posterior diminuída. Por consequência, ocorre o deslocamento caudal do tronco cerebral e do cerebelo através do forame magno, processo denominado de “herniação”.

A diferenciação entre as formas clínicas da malformação congênita está no tecido embrionário envolvido. Anomalias na neuroectoderme foram visualizadas nas malformações de Chiari tipo II, III e IV, enquanto que no tipo I foram evidenciadas defeitos na mesoderme.<sup>2</sup> Em vista disso, fica evidente a sua diferença dos diversos tipos com a malformação “pseudo-Chiari”, visto que a última é resultante de malformação vascular responsável por provocar hipertensão venosa intracraniana, seguida de congestão endovenosa e, por consequência, herniação progressiva das amígdalas.<sup>4</sup>

A “teoria unificada” de McLone e Knepper<sup>3</sup> conseguiu também elucidar a hidrocefalia presente em muitos casos. De acordo com os autores, a saída bloqueada ou dificultada do LCR através do forame de Luschka e Magendie seria capaz de proporcionar ventriculomegalia progressiva.<sup>1</sup> Em oposição a este efeito adverso, há casos de Chiari I com fossa posterior com retenção de LCR, mas de tamanho normal. Nestes casos, a explicação se daria por condições insuficientes de absorção do LCR, o qual estaria aumentado pelo aumento da pressão venosa intracraniana por um pseudotumor cerebral.<sup>4</sup>

Estudos de cariótipo revelaram grupos familiares de pacientes, sugerindo fator hereditário ao problema. Dois estudos genéticos iniciais correlacionaram certos genes a várias características da fossa posterior, como morfologia do ângulo basal, o ângulo de Wackenheim e a altura da fossa posterior.<sup>2</sup> Foram encontradas relações entre os genes ALDH1A2 e CDX1 e a sinalização do ácido retinoico durante a somitogênese de precursores da mesoderme paraxial,<sup>5</sup> o que fortificou ainda mais a etiopatogenia da malformação de Chiari tipo I. Em contrapartida, estudos relataram características da malformação mais relacionáveis com o ambiente do que com a genética, como por exemplo o grau de herniação das tonsilas cerebelares e o comprimento do clivus.<sup>2</sup>

As formas adquiridas de malformações de Chiari são frequentemente causadas por alterações no gradiente de pressão cranioespinhal em indivíduos que apresentam a fossa posterior de tamanho considerado normal para aquele sexo e para aquela faixa etária. Procedimentos médicos de shunt lombar, drenagem externa e punções lombares seriadas para o tratamento de pós-operatório ou

pós- vazamento traumático de LCR ocasionaram aumento deste gradiente através do forame magno.<sup>4</sup> O resultado deste fenômeno seria o deslocamento descendente, isto é, na herniação das tonsilas cerebelares.

### Epidemiologia

A malformação de Chiari apresenta taxa de prevalência mundial estimada entre 0,1% e 0,5% em ambos os sexos ou com pequena predominância feminina.<sup>1</sup> Ao considerar faixas etárias, encontra-se taxa de até 0,9% para a população adulta e 0,6% para a população pediátrica em geral.<sup>6</sup> Além disso, até então não foi constatada nenhuma distribuição étnica ou geográfica específica.<sup>1</sup>

### Apresentação clínica

A maioria dos casos de malformação de Chiari são assintomáticos. Quando sintomáticos, os pacientes tendem a apresentar sinais e sintomas comuns a todos os tipos. Os pacientes adultos costumam apresentar alterações no padrão de respiração, o qual inclui períodos de apneia, disfagia e estridor; movimentos oculares involuntários, rápidos e para baixo; redução na força do braço; e depressão no reflexo do vômito.<sup>1</sup>

Pacientes pediátricos costumam apresentar particularidades dentro dos sinais e sintomas mais genéricos. Em bebês, a malformação pode ocasionar paraparesia ou quadriparesia, hipotonia, opistótono, nistagmo, choro fraco e atraso no desenvolvimento. Já nas crianças mais velhas, os sintomas tendem a ser mais insidiosos e progressivos, visualizados muitas vezes nas alterações da agilidade, da caligrafia e do autocuidado.<sup>1</sup>

A predição de intensidade sintomatológica com base na distância de descida tonsilar é ponto de conclusões controversas. Alguns estudos não correlacionam dor, fraqueza, dormência, tontura, visão dupla e sensibilidade à luz com o quanto as tonsilas cerebelares foram herniadas.<sup>2</sup> Em contrapartida, outros propuseram prognóstico de piora de cefaleias e sintomas de compressão do tronco cerebral.<sup>7,8</sup>

Classicamente a malformação de Chiari foi dividida em 4 tipos, os quais, além de levarem em consideração o grau da herniação no forame magno, apresentam especificidades clínicas.

### Malformação de Chiari I

Malformação caracterizada pela descida variável das amígdalas cerebelares para o canal cervical superior (Figura 1). A faixa etária predominante durante o diagnóstico seria entre o final da infância e o início da vida.<sup>1</sup> Pode vir acompanhada de hidrosiringomielia ou hidrocefalia, a qual seria do tipo obstrutiva. Não apresenta associação com hérnia de tronco cerebral ou anomalias supratentoriais.<sup>9</sup>

Os sintomas clínicos mais comuns destes pacientes são cefaleia e dores cervicais, geralmente associadas à disestesia no dermatomo C2. A dor torna-se intensificada pela tosse ou espirro.<sup>9</sup> A compressão dos nervos cranianos pode levar à rouquidão, paralisia das cordas vocais e assimetria da língua.<sup>10</sup> Já a compressão do cerebelo pode ocasionar ataxia, nistagmo e apneia

central do sono.<sup>11</sup>

Uma ampla gama de taxas de prevalência de siringomielia em pacientes com malformação de Chiari I foram relatadas, sendo considerado desde 38% a mais de 50%.<sup>12,13</sup> Embora seja uma apresentação não tão rara, a patogênese que correlaciona a siringomielia com a malformação em questão não é completamente compreendida.<sup>14</sup> Outro sinal físico que pode ser encontrado seria a escoliose, incluindo aquelas aparentemente idiopáticas, em função do crescimento assimétrico da coluna, seja por causa da Siringomielia seja pela malformação de Chiari propriamente dita.<sup>9</sup>

Uma variedade de autores tentou encontrar formas de explicar o que seria necessário para gerar um paciente sintomático ou assintomático utilizando como parâmetro a radiografia. Há autores que obtiveram correlação entre o comprimento reduzido do clivus,<sup>13,14</sup> basifenoide e supraoccipital e ângulo tentorial aumentado com pacientes sintomáticos. Por outro lado, houve pesquisas que associaram o aumento do comprimento do clivus com as disfunções respiratórias durante o sono dos pacientes.<sup>15</sup> Somado a isso, descobriram que a atrofia da musculatura paraespinal extensora e flexora profunda estava associada com a gravidade sintomatológica.<sup>16</sup>

Valendo-se de outros exames de imagem, a ressonância magnética com contraste de fase foi empregada na avaliação e conexão entre a gravidade dos sintomas e a dinâmica do LCR. Como resultado, parâmetros como pressão máxima e volume do LCR não foram considerados confiáveis para instaurar a correlação desejada. Em oposição, a gravidade de sintomas, sobretudo cefaleias, foi interligada à redução do volume do LCR.<sup>17,18</sup>



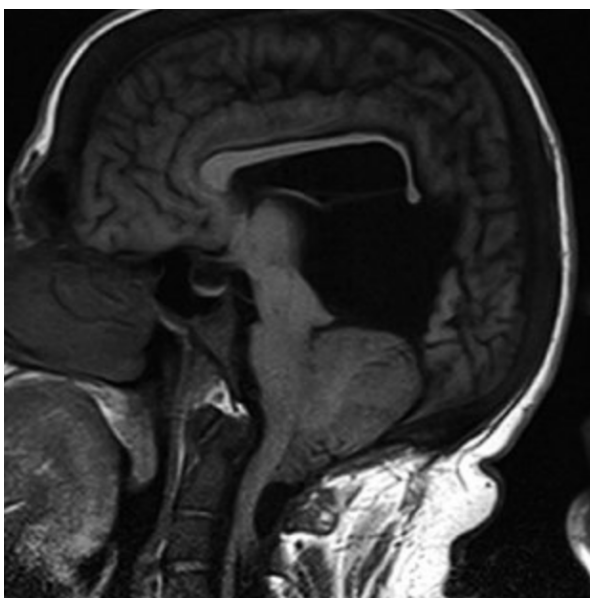
**FIGURA 1** — Malformação caracterizada pela descida das amígdalas cerebelares para o canal cervical superior (seta vermelha)

### Malformação de Chiari II

Malformação caracterizada pela descida do verme inferior e dos hemisférios cerebelares através do forame magno com deslocamento do tronco cerebral, isto é, medula, quarto ventrículo e porção inferior da ponte,

para dentro do canal espinhal e aqueduto e alongamento do quarto ventrículo (Figura 2).<sup>4</sup> Aproximadamente 33% dos pacientes desenvolvem sinais e sintomas de hérnia ou compressão do tronco cerebral antes da idade de 5 anos.<sup>1</sup> Além disso, estudos constataram que mais de 1/3 dos pacientes que apresentaram manifestações precoces da doença não sobreviveram.<sup>1</sup>

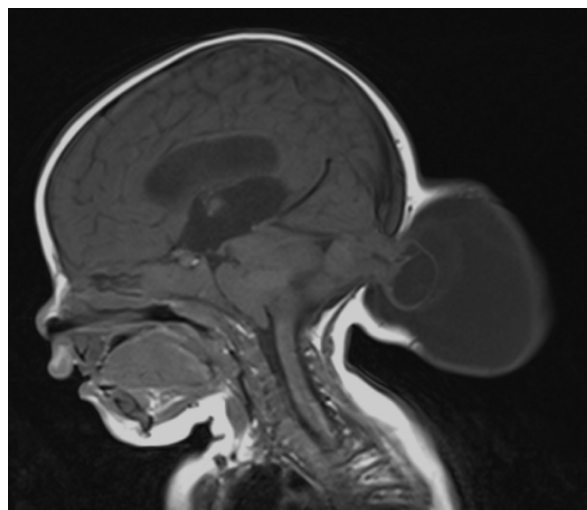
A malformação de Chiari II pode vir acompanhada de anomalias cerebrais, espinhais e meníngeas. Frequentemente está associado à mielomeningocele,<sup>1</sup> predominando a lombossacral ou torácica. Mais da metade dos casos houve a presença de hidrocefalia, seja construtiva seja obstrutiva.<sup>4</sup> Nestes casos, pode-se observar fontanelas tensas, rigidez nuchal, dor no pescoço, deterioração cognitiva, incontinência urinária e distúrbios da marcha. Por fim, assim como na malformação de Chiari do tipo I, deve ser investigado siringomielia em crianças sintomáticas, sobretudo naquelas que apresentam perda sensorial dissociada, atrofia das mãos, escoliose, dor nas costas e achados de neurônios motores inferiores.<sup>1</sup>



**FIGURA 2** — Malformação caracterizada pela descida do verme inferior e dos hemisférios cerebelares através do forame magno com deslocamento do tronco cerebral (extraído de: Donal J. Sexton, Kara M. Vaughan, Carthage Moran, William D. Plant, Michael R. Clarkson and Joseph A. Eustace. Haemodialysis-induced syncope due to Chiari II malformation. NDT Plus (2011) 4: 390–391)

### Malformação de Chiari III

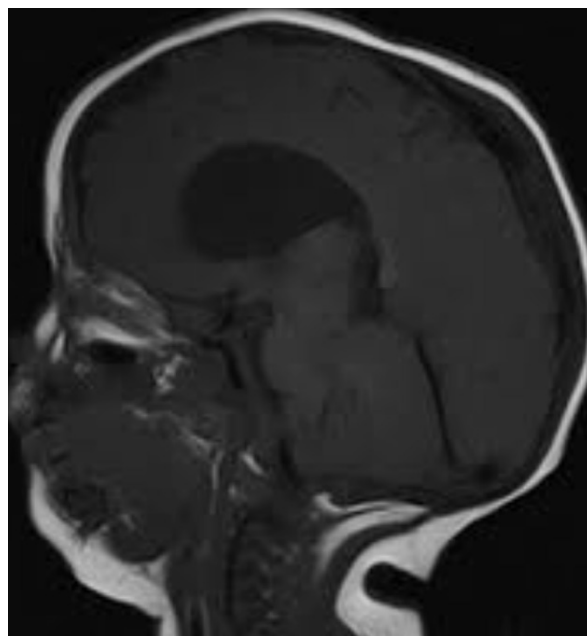
Malformação caracterizada pelo deslocamento caudal da medula e herniação de parte do cerebelo em meningocele occipital, cervical ou occipitocervical (Figura 3). Com o passar do tempo, foi descoberto que o rombencéfalo também pode sofrer herniação.<sup>4</sup> Caracterizando a tamanha gravidade dos pacientes, os principais sintomas presentes seriam os defeitos neurológicos severos do desenvolvimento e de nervos cranianos, convulsões, insuficiência respiratória e paralisia do neurônio motor superior e inferior. Pode vir acompanhada de hidrocefalia em cerca da metade dos casos, sendo do tipo obstrutiva em função de estenose do aqueduto ou de malformação de Dandy-Walker associada.<sup>4</sup>



**FIGURA 3** — Malformação caracterizada pelo deslocamento caudal da medula e herniação de parte do cerebelo em meningocele occipital, cervical ou occipitocervical. Extraído de <https://radiopaedia.org/articles/chiari-iii-malformation>

### Malformação de Chiari IV

Malformação rara caracterizada pela hipoplasia ou aplasia dos hemisférios cerebelares e alterações da ponte com “deformidade de peito de pombo” do tronco cerebral (Figura 4). Como consequência destas alterações anatômicas, surgem dilatações do quarto ventrículo, da cisterna magna e das cisternas basais. Pode vir acompanhada de hidrocefalia; porém, é pouco frequente.<sup>4</sup> Há relatos de que os acometidos pediátricos morrem logo após o nascimento.



**FIGURA 4** — Malformação rara caracterizada pela hipoplasia ou aplasia dos hemisférios cerebelares e alterações da ponte com “deformidade de peito de pombo” do tronco cerebral.

### Outras malformações de Chiari

Com o passar do tempo foram relatadas formas anatômicas diferentes da malformação de Chiari clássica, porém com quadro clínico semelhante ao



de Chiari I. A malformação de Chiari 0 é alteração caracterizada por algum grau de inclinação posterior da ponte e medula com deslocamento caudal da medula oblonga à ponte baixa do óbex, porém sem a descida das tonsilas cerebelares.<sup>4</sup> Outro grupo de pacientes foi classificado como malformação de Chiari 1.<sup>5</sup> por apresentarem migração caudal do tronco encefálico e ectopia das tonsilas cerebelares, porém com ausência de mielomeningocele.<sup>19</sup>

### Diagnóstico

A neurorradiologia desempenha papel fundamental na correta identificação dos aspectos anatômicos que caracterizam as malformações de Chiari. A ressonância magnética (RM) representa atualmente a melhor modalidade de imagem, sendo considerada padrão-ouro. Ela permite realizar análise não invasiva da anatomia e da dinâmica do fluxo do LCR na fossa posterior e no forame magno.<sup>1</sup> Em função disso, seu uso não se restringe apenas a investigação pré-operatória, mas também no acompanhamento de pacientes tratados cirurgicamente.

A investigação neurorradiológica deve primeiro excluir qualquer outra condição intracraniana responsável pelo aumento da pressão intracraniana e herniação tonsilar, como tumores, quistos da fossa posterior e hidrocefalia. Para auxiliar nas diferenciações etiológicas que poderiam vir acometer o paciente, estudos feitos em RM estabeleceram que as pontas das amígdalas, em condições normais, pode estender-se até 3 mm abaixo do forame magno, enquanto que em pacientes afetados por CM sua extensão pode exceder 5 mm.<sup>20</sup> Entretanto, mesmo posição limítrofe (3-5 mm abaixo do forame magno) deve ser considerada patológica quando acompanhada por outros elementos da malformação, como siringo-hidromielia e/ou torção cervicomedular.<sup>9</sup> O aspecto das amígdalas e estreitamento ou apagamento completo das espaço subaracnoideo no forame magno foi considerado "semelhante a uma estaca".<sup>21</sup>

Outros aspectos encefálicos devem ser investigados para complementar o diagnóstico, como o apinhamento das estruturas neurais na fossa craniana posterior e sua impactação no forame magno e a configuração das pontas das tonsilas. Para estimar o apinhamento da fossa craniana posterior, é feito um cálculo da "razão de volume", definida como o volume cerebral (via RM) dividido pelo volume craniano da fossa posterior (via TC).<sup>22</sup> O volume da fossa posterior tende a ser menor nas malformações quando comparado com indivíduos normais, embora nem sempre seja esse o caso. Além disso, como o apinhamento da fossa posterior resultará na redução ou obliteração dos espaços subaracnoideos ao nível do forame magno, estimativa desses espaços também fará parte da avaliação pré-operatória.<sup>9</sup> Quanto ao aspecto das tonsilas cerebelares, estas podem apresentar configuração arredondada ou pontiaguda, sendo a diferença entre elas atribuída a diferentes causas da malformação. Estudos sugeriram que tonsilas grandes com aspecto inferior arredondado eram associadas a anormalidades da junção craniovertebral, enquanto que as com aspecto pontiagudo às malformações

secundárias, como a hidrocefalia intrauterina leve.<sup>20</sup>

A investigação por RM não pode ser limitada ao compartimento intracraniano, mas também deve ser estendida à medula espinhal, sobretudo na busca por cavitações medulares, típicas da siringomielia. Dessa forma, devem ser utilizadas imagens sagitais e axiais ponderadas em T1, já que siringomielia pequenas podem escapar da detecção em cortes sagitais. Para interpretar as imagens, deve-se ter como conhecimento prévio que siringomielias aparecem como cavitações de baixa intensidade de sinal dentro da medula espinhal e são isoíntensas ao LCR.<sup>1</sup>

Antes do advento da RM, a TC e a mielografia assistida por TC, eram as técnicas de escolha. No entanto, ambas as técnicas não eram completamente confiáveis para demonstrar tanto a malformação de Chiari quanto as suas anomalias associadas, principalmente as cavitações medulares. Em contraponto, mantém-se o valor da TC na demonstração de anormalidades ósseas ao nível do forame magno, da junção craniovertebral e da fossa craniana posterior, que são tipicamente observadas nas craniossinostoses associadas à malformação de Chiari I, por exemplo.<sup>9</sup>

Dados da literatura sugerem a importância dos potenciais evocados auditivos do tronco encefálico (BEAPs) no contexto das malformações de Chiari II. Nestes casos, foi observado que alterações destes potenciais foram capazes de antecipar manifestações clínicas de disfunção do tronco cerebral. Partindo do mesmo pressuposto, os potenciais evocados espinhais somatossensoriais (SSEPs) também se mostraram de grande valia, visto que são alterados mesmo na presença de disfunção leve da medula espinhal, podendo auxiliar nas suspeitas de siringomielia.<sup>9</sup> Entretanto, segundo outros autores, os potenciais evocados não devem ser considerados confiáveis na avaliação da presença e progressão da hidrosiringomielia ou no monitoramento de paciente aparentemente assintomático.<sup>8</sup>

### Cirurgia de Chiari

A avaliação pré e pós-cirúrgica leva em consideração a investigação das relações entre parâmetros morfométricos e cirúrgicos, como resultados sintomáticos do paciente, alterações morfométricas pós-operatórias e planejamento operatório. Para avaliar as alterações na base do crânio e nas propriedades do LCR durante e após a operação, é utilizado ultrassonografia Doppler intraoperatória e RM, bem como imagens pós-operatórias para comparar com as medidas pré-operatórias.<sup>2</sup>

Ao planejar a descompressão da fossa posterior, há vários fatores a serem considerados, incluindo a extensão da descompressão, o emprego de duroplastia e a necessidade de fusão occipitocervical. A prática padrão inclui craniectomia suboccipital e laminectomia em C1 para extensão e descompressão cefalocaudal, enquanto a decisão de empregar duroplastia após descompressão óssea está sujeita à preferência do cirurgião (figuras 5 e 6).<sup>2</sup> Geralmente a incisão na linha média é realizada desde a protuberância occipital até a região cervical superior, os músculos posteriores são abertos através do plano avascular da linha média, até a protuberância

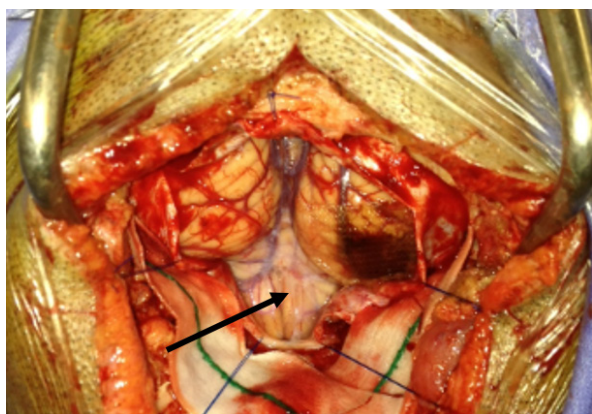


occipital e até o processo espinhoso de C1. A abertura é sempre limitada à parte inferior do osso occipital e o arco posterior do atlas. Em seguida, a dura-máter é aberta em forma de T ou Y e retraída com pontos, o que permite visualizar as amígdalas e a cisterna magna. Para ampliar a abertura da dura-máter e do espaço ao redor das amígdalas, é necessário um remendo, que pode ser feito de material sintético ou parte do pericrânio do paciente. Por fim, o adesivo dural é selado de forma estanque e a linha de sutura é coberta com um selante dural para reduzir o risco de vazamento do LCR.

Dependendo da extensão da herniação da amígdala, as partes danificadas podem ser encolhidas com eletrocautério. Esse encolhimento garante o bloqueio da eliminação do LCR para fora do quarto ventrículo.<sup>2</sup> Além da descompressão, os pacientes que também apresentarem instabilidade occipitocervical necessitam de fusão da junção occipitocervical. No entanto, certas técnicas cirúrgicas, como enxertos ósseos posteriores, tiveram resultados inadequados, e novas técnicas que utilizam fixação interna rígida com parafusos e hastes são muitas vezes tecnicamente desafiadoras devido à forma alterada da anatomia óssea dos pacientes com a malformação de Chiari.<sup>2</sup>



**FIGURA 5** — RM sagital evidenciando malformação de Chiari tipo I com herniação das amígdalas cerebelares pelo foramen magno (seta branca). TC de crânio no primeiro pós-operatório evidenciando descompressão das tonsilas (seta preta)



**FIGURA 6** — Após a craniectomia de fossa posterior e retirada da parte do arco posterior de C1 as tonsilas cerebelares estão descomprimidas. A seta preta aponta o tronco cerebral.

### Reflexo da respiração

Durante o estado eupneico, a PaCO<sub>2</sub> é mantida dentro do valor fisiológico, de 35 mmHg.<sup>21</sup> No entanto, pequenas flutuações em torno deste valor de referência

não são percebidos conscientemente e têm nenhum impacto no estado de vigília. Por outro lado, grandes aumentos na PaCO<sub>2</sub> são capazes de produzir sensações nocivas em indivíduos acordados, como dispneia, necessidade de respirar e pânico.<sup>23</sup>

Algumas das respostas a PCO<sub>2</sub> alto são adaptativas, na tentativa de garantir a homeostasia metabólica. Por exemplo, a excitação induzida por CO<sub>2</sub> protege contra a asfixia acidental, o que possibilita que os indivíduos promovam alterações posturais que aliviam a obstrução das vias aéreas.<sup>23</sup>

O controle neural da homeostase do CO<sub>2</sub> é dependente de quimiorreflexores, comando central e aferência somática. O núcleo retrotrapezoide (RTN) é um aglomerado de neurônios quimiorreceptores respiratórios centrais, os quais desempenham função fundamental no quimiorreflexo central. Para exercer sua função de detectar alterações no pH cerebral, é necessário a presença dos receptores de prótons denominados TASK-2 e GPR4.<sup>24</sup> Somado a isso, astrócitos especializados são capazes de aumentar a sensibilidade desses neurônios, por meio da liberação local de ATP, a qual promove a acidificação extracelular e, por consequência, o pH intravascular e o fluxo sanguíneo local.<sup>24</sup> Com base nisso, pode-se correlacionar o pHCO<sub>2</sub> cerebral e respiração com alterações mediadas pela [H<sup>+</sup>] cerebrais detectadas pelos neurônios do RTN.

Os neurônios do RTN regulam a ventilação alveolar ajustando a frequência respiratória, atividade muscular inspiratória e expiratória e resistência das vias aéreas em conjunto com os corpos carotídeo. Estes efeitos ocorrem por meio de projeções excitatórias a múltiplos segmentos do padrão respiratório inferior do tronco cerebral, sendo a entrada diferente do corpo carotídeo glutamatérgica com alvo nas mesmas regiões ponto medulares do RTN.<sup>25</sup>

Os neurônios RTN e os corpos carotídeos normalmente funcionam em conjunto para estimular ou reduzir a respiração em resposta à hipo ou hiperventilação. Durante a hipóxia, a estimulação ventilatória provocada pela hiperatividade do corpo carotídeo é contrabalanceada por uma redução da atividade neuronal do RTN causada pela alcalose concomitante. Assim, este fenômeno limita o aumento da respiração provocado pela hipóxia hipobárica. Por outro lado, quando o impulso respiratório dos corpos carotídeos é reduzido, a contribuição dos neurônios RTN para a respiração aumenta, minimizando o déficit respiratório.<sup>24</sup> Ativação de neurônios serotoninérgicos da rafe estimulam a ventilação ao mesmo tempo que os efeitos do CO<sub>2</sub> na respiração requerem atividade contínua dos neurônios da rafe.<sup>22</sup>

### CONCLUSÃO

No cérebro maduro, a rafe serotoninérgica contém neurônios derivados de vários domínios embrionários, com os núcleos pontino e medular da rafe fornecendo a maior parte da inervação serotoninérgica para parte inferior do tronco cerebral e da medula espinal. Assim, os neurônios serotoninérgicos do tronco cerebral inferior provavelmente contribuem para a modulação

dependente do estado de excitação de múltiplos sistemas, incluindo a respiração. Descompressão de fossa posterior para cirurgia de Chiari pode, devido a mecanismo desconhecido, afetar o centro respiratório do tronco cerebral.

#### Afiliação dos autores:

<sup>1</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>2</sup>Spall Therapeutics, Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>3</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil;

<sup>4</sup>National Science and Technology Institute for Children's Cancer Biology and Pediatric Oncology – INCT BioOncoPed, CNPq, Brasília, DF, Brasil;

<sup>5</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil.

#### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan

Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

#### Como citar:

de Arruda KF, Georg AE, Cardoso JL, Nogueira GN, Gonçalves RF, Muller GG, de Andrade JMC, Martin P, Tanaka AA, Isolan GR. Reflexo da respiração na síndrome Chiari: uma revisão. *BioSCIENCE*. 2024;82(51):e009

#### Contribuição dos autores

Conceituação: Karin Fernanda de Arruda

Investigação: Alvaro Ernani Georg, Guilherme Nobre Nogueira

Supervisão: Jessica Lourenço Cardoso, Rafaela Fernandes Gonçalves

Redação (esboço original): Gustavo Rassier Isolan

Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

1. Mancarella C, Delfini R, Landi A. Chiari Malformations. In: *Acta Neurochirurgica Supplement*. Cham: Springer International Publishing; 2019. p. 89-95.
2. Shuman WH, DiRisio A, Carrasquilla A, Lamb CD, Quinones A, Pionteck A, et al. Is there a morphometric cause of Chiari malformation type I? Analysis of existing literature. *Neurosurg Rev*. 2022;45(1):263-73. Doi: 10.1007/s10143-021-01556-y
3. McLone DG, Knepper PA. The cause of Chiari II malformation: A unified theory. *Pediatr Neurosurg*. 1989;15(1):1-12. Doi: 10.1159/000120442
4. Schijman E. History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations. *Childs Nerv Syst*. 2004;20(5):323-8. Doi: 10.1007/s00381-004-0955-4
5. Urbizu A, Toma C, Poca MA, Sahuquillo J, Cuenca-León E, Cormand B, et al. Chiari malformation type I: A case-control association study of 58 developmental genes. *PLoS One*. 2013;8(2):e57241. Doi: 10.1371/journal.pone.0057241
6. McCluggage SG, Oakes WJ. The Chiari I malformation: JNSPG 75th anniversary invited review article. *J Neurosurg Pediatr*. 2019;24(3):217-26. Doi: 10.3171/2019.5.PEDS1961
7. Huang CWC, Chang Y-M, Brook A, Bezuidenhout AF, Bhadelia RA. Clinical utility of 2-D anatomic measurements in predicting cough-associated headache in Chiari I malformation. *Neuroradiology*. 2020;62(5):593-9. Doi: 10.1007/s00234-019-02332-2
8. Elster AD, Chen MY. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. *Radiology*. 1992;183(2):347-53. Doi: 10.1148/radiology.183.2.1561334
9. Caldarelli M, Di Rocco C. Diagnosis of Chiari I malformation and related syringomyelia: radiological and neurophysiological studies. *Childs Nerv Syst*. 2004;20(5):332-5. Doi: 10.1007/s00381-004-0939-4
10. Langridge B, Phillips E, Choi D. Chiari malformation type 1: A systematic review of natural history and conservative management. *World Neurosurg*. 2017;104:213-9. Doi: 10.1016/j.wneu.2017.05.037
11. Eppelheimer MS, Houston JR, Bapuraj JR, Labuda R, Loth DM, Braun AM, et al. A retrospective 2D morphometric analysis of adult female Chiari type I patients with commonly reported and related conditions. *Front Neuroanat*. 2018;12. Doi: 10.3389/fnana.2018.00002
12. Halvorson KG, Kellogg RT, Keachie KN, Grant GA, Muh CR, Waldau B. Morphometric analysis of predictors of cervical syrinx formation in the setting of Chiari I malformation. *Pediatr Neurosurg*. 2016;51(3):137-41. Doi: 10.1159/000445991
13. Sekula RF Jr, Jannetta PJ, Casey KF, Marchan EM, Sekula LK, McCrady CS. Dimensions of the posterior fossa in patients symptomatic for Chiari I malformation but without cerebellar tonsillar descent. *Cerebrospinal Fluid Res*. 2005;2(1). Doi: 10.1186/1743-8454-2-11
14. Nwotchouang BST, Eppelheimer MS, Ibrahimy A, Houston JR, Biswas D, Labuda R, et al. Clivus length distinguishes between asymptomatic healthy controls and symptomatic adult women with Chiari malformation type I. *Neuroradiology*. 2020;62(11):1389-400. Doi: 10.1007/s00234-020-02443-z
15. Ferré Á, Poca MA, de la Calzada MD, Moncho D, Urbizu A, Romero O, et al. A conditional inference tree model for predicting sleep-related breathing disorders in patients with Chiari malformation type 1: Description and external validation. *J Clin Sleep Med*. 2019;15(01):89-99. Doi: 10.5664/jcsm.7578
16. Thakar S, Kurudi Siddappa A, Aryan S, Mohan D, Sai Kiran NA, Hegde AS. Does the mesodermal derangement in Chiari Type I malformation extend to the cervical spine? Evidence from an analytical morphometric study on cervical paraspinous muscles. *J Neurosurg Spine*. 2017;27(4):421-7. Doi: 10.3171/2017.4.SPINE161017
17. Gholampour S, Taher M. Relationship of morphologic changes in the brain and spinal cord and disease symptoms with cerebrospinal fluid hydrodynamic changes in patients with Chiari malformation type I. *World Neurosurg*. 2018;116:e830-9. Doi: 10.1016/j.wneu.2018.05.087
18. Gholampour S, Gholampour H. Correlation of a new hydrodynamic index with other effective indexes in Chiari I malformation patients with different associations. *Sci Rep*. 2020;10(1):1-13. Doi: 10.1038/s41598-020-72961-0
19. Morioka T, Kurita-Tashima S, Fujii K, Nakagaki H, Kato M, Fukui M. Somatosensory and spinal evoked potentials in patients with cervical syringomyelia. *Neurosurgery*. 1992;30(2):218-22. Doi: 10.1227/00006123-199202000-00016
20. Barkovich AJ, Wippold FJ, Sherman JL, Citrin CM. Significance of cerebellar tonsillar position on MR. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1986;7(5). Doi: 10.3174/ajnr.A0361
21. Duffin J, Bechbache RR, Goode RC, Chung SA. The ventilatory response to carbon dioxide in hyperoxic exercise. *Respir Physiol*. 1980;40(1):93-105. Doi: 10.1016/0034-5687(80)90073-5
22. Kaur S, Pedersen NP, Yokota S, Hur EE, Fuller PM, Lazarus M, et al. Glutamatergic signaling from the parabrachial nucleus plays a critical role in hypercapnic arousal. *J Neurosci*. 2013;33(18):7627-40. Doi: 10.1523/JNEUROSCI.0173-13.2013
23. Benarroch EE. Physiology and pathophysiology of the autonomic nervous system. *Continuum (Minneapolis)*. 2020;26(1):12-24. Doi: 10.1212/CON.0000000000000824
24. Guyenet PG. Regulation of breathing and autonomic outflows by chemoreceptors. *Comprehensive Physiology*. Wiley; 2014;4:1511-62. Doi: 10.1002/cphy.c140004
25. Bang SJ, Jensen P, Dymecki SM, Commons KG. Projections and interconnections of genetically defined serotonin neurons in mice. *Eur J Neurosci*. 2012;35(1):85-96. Doi: 10.1111/j.1460-9568.2011.07909.x



## Alteração tomográfica em hospital primário não é sinônimo de encaminhamento

*A CT scan alteration in a primary hospital is not synonymous with a referral*

Guilherme Nobre Nogueira<sup>1</sup>, Marisa Bezerra de Araújo<sup>1</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>2,3</sup>, Eduardo Antonio A. dos Santos<sup>3</sup>, Patricia Carla Zanelatto Gonçalves<sup>3</sup>, Fernanda Marcondes Ribas<sup>3</sup>, Leticia Elizabeth Augustin Czezczko Rutz<sup>3</sup>, Vinícius Ferreira Caron<sup>3</sup>, Allan Fernando Giovanini<sup>3</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>2,3</sup>

### RESUMO

**Introdução:** Variações nos encaminhamentos inicialmente nos hospitalizados em serviços de atenção primária para hospitais com atendimento mais especializado se mostraram temática de discussão pertinente há muitos anos, visto que ainda existem muitas discordâncias em relação à transferência excessiva de indivíduos para hospitais de maior complexidade.

**Objetivos:** Apresentar as ideias sobre alterações tomográficas em hospitais primários que não sejam indicadores definitivos acerca da necessidade de encaminhamento para centros de referência.

**Método:** Artigo de revisão integrativa, que buscou na literatura a resposta para a questão norteadora "Como interpretar a necessidade de encaminhamento emergencial a partir de uma alteração tomográfica?"

**Resultados:** O uso da TC craniana em departamentos hospitalares de emergência ainda é controverso em alguns casos. TC em crianças em serviço primário demonstrou que de 33% das com epilepsia já apresentam anormalidades em TC, as quais explicavam as crises convulsivas, mas menos de 3% representam alterações que necessitam de avaliação mais detalhada, como tumores ou granulomas que requerem intervenção neurocirúrgica.

**Conclusão:** O fornecimento de mais de uma opinião, secundária a do médico radiologista geral, é mecanismo importante para evitar interpretações erradas e, conseqüentemente, encaminhamentos de serviços primários a serviços mais especializados.

**PALAVRAS-CHAVE:** Atenção primária; Encaminhamento emergencial; Tomografia computadorizada craniana.

### Mensagem Central

Encaminhamentos inicialmente dos hospitalizados em serviços de atenção primária para hospitais com atendimento mais especializado é temática de discussão há muitos anos, visto que ainda existem muitas discordâncias em relação à transferência excessiva de indivíduos para hospitais de maior complexidade. Esta revisão procurou atualizar os conceitos sobre essas necessidades.

### Perspectiva

O fornecimento de mais de uma opinião, secundária a do médico radiologista geral, é mecanismo importante para evitar interpretações erradas e, conseqüentemente, encaminhamentos de serviços primários a serviços mais especializados. Com essa integração ocorre diminuição significativa de encaminhamentos desnecessários.

### ABSTRACT

**Introduction:** Variations in referrals initially made by patients hospitalized in primary care services to hospitals with more specialized care have been a pertinent topic of discussion for many years, since there are still many disagreements regarding the excessive transfer of individuals to hospitals of greater complexity.

**Objectives:** To present ideas about CT alterations in primary hospitals that are not definitive indicators of the need for referral to reference centers.

**Method:** Integrative review article, which sought in the literature the answer to the guiding question "How to interpret the need for emergency referral based on a CT alteration?"

**Results:** The use of cranial CT in hospital emergency departments is still controversial in some cases. CT in children in primary care services demonstrated that 33% of those with epilepsy already have CT abnormalities, which explained the seizures, but less than 3% represent alterations that require more detailed evaluation, such as tumors or granulomas that require neurosurgical intervention.

**Conclusion:** Providing more than one opinion, secondary to that of the general radiologist, is an important mechanism to avoid misinterpretations and, consequently, referrals from primary services to more specialized services.

**KEYWORDS:** Cranial computed tomography; Emergencial referral; Primary care

## INTRODUÇÃO

Variações nos padrões de encaminhamento de pacientes inicialmente hospitalizados em serviços de atenção primária para hospitais com atendimento mais especializado se mostraram temática de discussão pertinente há muitos anos na área da saúde, visto que ainda existem muitas discordâncias em relação à transferência excessiva de indivíduos para hospitais de maior complexidade, mas também a falhas no encaminhamento de pacientes que necessitam de atendimento por especialistas, não se beneficiando apenas dos serviços emergenciais. Os processos de diagnóstico e manejo clínico, em geral, vêm se tornando progressivamente mais desafiadores conforme as mudanças populacionais vão se estabelecendo, com aumento da quantidade de idosos e, conseqüentemente, incremento nos índices de comorbidade. Devido a essa situação, uma melhor atenção à infraestrutura dos hospitais primários é discutida como necessária, por meio de maior disponibilidade de serviços oferecidos. No entanto, essa alternativa se mostrou controversa nas pesquisas realizadas, visto que a taxa de encaminhamento de pacientes foi menor apenas com a adição de serviços específicos e em determinados grupos de pacientes.

A interpretação de imagens médicas requer experiência e conhecimento clínico. Nem todas as alterações detectadas em exames de imagem são indicativas de condição grave. Algumas podem ser benignas e não requererem tratamento urgente. Encaminhar pacientes com cada alteração tomográfica para atendimento especializado em hospitais de maior complexidade pode sobrecarregar o sistema de saúde. É importante priorizar os casos que realmente exigem atenção urgente. Encaminhamentos indevidos podem ser dispendiosos tanto para o paciente quanto para o sistema de saúde. Consultas e exames adicionais podem ser evitados se a alteração não for clinicamente significativa. Encaminhar paciente para especialista sem indicação clara, pode causar ansiedade e preocupação desnecessárias. Pacientes que realmente precisam de atendimento urgente podem ter que esperar mais tempo se houver excesso de encaminhamentos não justificados. Portanto, é fundamental que os médicos que interpretam exames de imagem em hospitais primários exerçam julgamento clínico criterioso. Eles devem considerar o histórico médico do paciente, sintomas, exames anteriores e outros fatores relevantes ao decidir se encaminhamento é necessário. Isso ajuda a garantir que os recursos de saúde sejam alocados de forma eficiente e que os pacientes recebam o tratamento adequado, evitando encaminhamentos desnecessários. Os resultados mais valiosos da telerradiologia oferecem decisões sobre o tratamento adequado e eficaz.

A perspectiva da revisão na literatura acerca dessa temática é encontrar validações ou recomendações no que tange a necessidade de encaminhamento para centros especializados de pacientes que tenham alterações na tomografia. Assim, esta revisão tem como objetivo realizar busca na literatura para abalizar as ideias sobre alterações tomográficas em

hospitais primários não indicativas da necessidade de encaminhamento para centros de referência.

## MÉTODO

Revisão integrativa da literatura a fim de reunir evidências para prática clínica, quanto ao tema. Para sua realização foram seguidas as seguintes etapas: identificação da temática e questão norteadora da pesquisa; definição dos critérios de inclusão e exclusão; identificação das informações a serem extraídas dos artigos selecionados; análise e interpretação dos resultados e apresentação da revisão. Em um primeiro momento, estabeleceu-se o tema "Alterações em exames de imagem e o encaminhamento emergencial advindo dessa análise". Em seqüência, definiu-se a questão norteadora "Como interpretar a necessidade de um encaminhamento emergencial a partir de uma alteração tomográfica?". Como estratégia de busca, utilizou-se os descritores em inglês registrados MeSH, a saber: "neurology, tomography, referral, consultation". Para embasamento científico, foram realizadas pesquisas nas bases de dados PubMed, Medline (BVS) e Science Direct, a partir da utilização do operador booleano "OR" para associação dos descritores na busca. Os resultados da busca foram selecionados a partir dos critérios de exclusão e inclusão que foram aplicados aos artigos disponibilizados na íntegra e incluídos apenas os originais relacionados à temática, os quais respondessem à questão norteadora, nos idiomas inglês e espanhol. Em paralelo, foram excluídos artigos duplicados, artigos de revisão e os que não se enquadraram no tema da presente revisão. Ao final foram incluídos 11 artigos.

## DISCUSSÃO

A existência de discrepâncias de interpretação de tomografias computadorizadas cranianas entre os profissionais da ala emergencial e neurorradiologistas vem sendo estudada, principalmente com o intuito de definir a necessidade ou não de encaminhamento do serviço primário para neurologistas e neurocirurgiões, já que, em grande parte das instituições que prestam serviços de emergência, esses radiologistas não se encontram disponíveis a todo momento. Discordâncias na compreensão das tomografias computadorizadas (TCs) entre clínicos e neurorradiologistas se mostraram presentes em 20% dos casos, sendo que o manejo escolhido após o exame mudou em apenas 6-7% do total das ocorrências<sup>1,2</sup> compararam os relatos – em relação a TCs no trauma – de profissionais da emergência com a determinação dos radiologistas, classificando as interpretações em positivos verdadeiros, negativos verdadeiros, falsos positivos e verdadeiros positivos. A concordância (positivos verdadeiros e falsos verdadeiros) foi superior a 85%, enquanto a porcentagem de falsos negativos foi ligeiramente maior que 4%. Os falsos negativos, no entanto, não foram considerados de alto risco para encaminhamento imediato às unidades de neurocirurgia, e nenhuma anormalidade nas TCs que necessitasse acompanhamento urgente por especialistas foi não identificada pelos médicos clínicos, uma vez que



esses casos representavam desordens como: hemorragia subaracnoide localizada e fraturas cranianas deprimidas fechadas, as quais não necessariamente precisam ser assistidas por neurocirurgião. Ademais, apenas os achados nos exames de imagem não são suficientes para o encaminhamento a especialista, sendo o contexto clínico de suma importância para essa determinação. Estudos mostraram percentual maior de discordância entre radiologistas e médicos emergencistas (de aproximadamente 39%) e de falsos negativos (pouco mais de 11%), porém apenas 0,6% da amostra teve manejo inicial inapropriado, o que comprova que o acompanhamento ainda no serviço primário é suficiente em grande parte dos casos, sendo a história clínica e o exame físico variáveis relevantes em prevenir erros médicos. Portanto, foi observado que os profissionais da ala emergencial possuem o conhecimento requerido para se encarregar da interpretação inicial das TCs em pacientes tanto com trauma como com outras condições neurológicas, e nem todos os casos necessitaram de posterior indicação para serviços mais especializados.<sup>1,2</sup>

No entanto, o uso da tomografia computadorizada craniana em departamentos hospitalares de emergência ainda é controverso em alguns casos. Estudo focado na utilidade da TC em crianças no serviço primário demonstrou que 33% dos com epilepsia que apresentam anormalidades na TC e que assim explicavam as crises convulsivas, menos de 3% representam alterações que necessitam de avaliação mais detalhada, como tumores ou granulomas que requerem intervenção neurocirúrgica. Além disso, as TCs se mostraram exame ineficiente para a detecção de anormalidades em 40% das crianças com lesões epileptogênicas estruturais. O uso das TCs sem contraste – método usado frequentemente por clínicos de hospitais primários – também foi ineficaz em identificar hemorragia subaracnoide provocadas por aneurismas ou malformações arteriovenosas, pois a maioria dos pacientes que fazem TC encontram resultados negativos para anormalidades, precisando realizar punção lombar para excluir ou identificar o diagnóstico. Por isso, cabe ao médico dos serviços de emergência, quando recebe esses casos, ter convicção dos exames passados, para assim indicar tratamento eficaz, evitando encaminhamentos excessivos a especialistas.

A determinação de critérios para a necessidade ou não da realização de TC craniana é importante para a filtração dos casos de pacientes que são mais prováveis de apresentar alterações de significância clínica e que, conseqüentemente, precisam de encaminhamento para especialista. Ao aplicar o critério de seleção original (indivíduos a partir de 60 anos, sintoma neurológico focal, capacidade mental alterada e dor de cabeça acompanhada de sintomas de náusea e vômito) menor quantidade de TCs foi realizada (cerca de 10% a menos), ao mesmo tempo em que não houve a subnotificação de diagnósticos de grande relevância clínica. Entretanto, não foi tão eficaz em excluir os pacientes com achados de pouca ou nenhuma significância clínica. Outra pesquisa relatou que a utilização desses critérios foi eficaz em filtrar os casos, sem a perda de nenhuma anormalidade significativa, além de diminuir o número

de TCs realizadas em torno de 30%.<sup>3</sup> Alterando o critério de seleção - excluindo o fator idade e o status mental alterado e adicionando o da escala de coma de Glasgow em situações que seja inferior a 14 -, redução ainda mais eficaz da quantidade de TCs foi realizada e nenhuma anormalidade significativa desconsiderada. Logo, a simples seleção de critérios de filtração para a indicação ou não de TC craniana é eficiente mecanismo para diminuir a quantidade de TCs feitas sem necessidade, sendo importante para selecionar aqueles casos de anormalidades clínicas significativas e de pior prognóstico, e que devem ser necessariamente encaminhadas para neurologista ou neurocirurgião.<sup>4</sup>

Segundas opiniões também são importantes no contexto da interpretação dos exames radiológicos, com o intuito, além de evitar encaminhamentos não necessários, como para oferecer melhor prognóstico. Embora o ideal fosse que neurorradiologistas estivessem presentes nesses serviços, a realidade mais comum é que médicos radiologistas gerais ficam responsáveis pelo reconhecimento de anormalidades no exame.<sup>5</sup> TCs realizadas em casos emergenciais em hospitais primários apresentaram apenas 2% de discrepância da opinião do radiologista para a do médico especialista; porém, mais de 90% dos casos não mostram nenhuma anormalidade significativa, enquanto entre os 7% que continham alterações, houve mais de 20% de diferenças significativas de interpretação. Na área de neuro-oncologia, também foi obtida porcentagem de cerca de 20% de diferenças no entendimento dos exames radiológicos revistos por radiologistas oncológicos, o que levou à mudança de 7% no manejo pós TC e 4% de no tratamento. Outro estudo da área de neuro-oncologia demonstrou que 40% dos casos de câncer de cabeça e pescoço foram reinterpretados diferentemente quando analisados por radiologista especialista, além de que cerca de 40% dos pacientes tiveram seu manejo clínico modificado após a segunda opinião, com acurácia de mais de 90%. Logo, o fornecimento de mais de uma opinião, secundárias a do médico radiologista geral, é mecanismo importante para evitar interpretações erradas e, conseqüentemente, encaminhamentos de serviços primários a serviços mais especializados.<sup>6</sup>

Ademais, o uso da telerradiologia na elaboração remota de laudos de exames de imagem, pode ser eficaz mecanismo para evitar encaminhamentos desnecessários a especialistas, permitindo avaliações de exames radiológicos, como TCs, por neurocirurgião ou por neurologista em hospitais que não possuem esses serviços de forma presencial. Resultados de estudo focado no padrão de transferência de pacientes com trauma craniano em centro de trauma tipo II,<sup>7</sup> sem serviços de neurocirurgia, para hospital que trabalha com esse tipo de atendimento mostrou que consultas com neurocirurgiões usando a telerradiologia é alternativa viável no manejo de pacientes com trauma craniano, uma vez que apenas 4% dos internados – inicialmente hospitalizados no centro de trauma nível II e não posteriormente indicados para encaminhamento a hospitais com serviços especializados – evoluíram negativamente e precisaram de transferência tardia. Outro estudo de avaliação



retrospectiva em hospital regional sem capacidade de atendimento neurocirúrgico evidenciou que 94% dos pacientes com ferimentos na cabeça, atendidos por meio da telerradiologia não necessitaram transferência após a consulta. Desse modo, observa-se que a telerradiologia é alternativa eficiente em filtrar os encaminhamentos não necessários e, além disso, em possibilitar transferências seguras para hospitais com infraestrutura neurocirúrgica melhor.<sup>8</sup>

Bratina et al.<sup>9</sup> procuraram analisar como os departamentos de emergência buscam identificar atrasos e deficiências na identificação e tratamento de pacientes com AVC em diferentes tipos de hospitais, e avaliar o impacto de equipe especializada de resposta rápida para AVC. Os registros de atendimento desses departamentos de 8 hospitais foram examinados retrospectivamente, e 112 pacientes com suspeita de AVC agudo, cujos sintomas haviam se manifestado nas últimas 6 horas, foram identificados. Foram registrados os tempos decorridos desde o início dos sintomas até o momento da triagem, exame médico, avaliação neurológica, realização de TC e outros exames, aferição dos sinais vitais e administração de tratamentos. Os tempos entre a chegada e o atendimento médico e realização da TC foram, em média, de 28 e 100 min, respectivamente, com pouca variação entre os grupos de hospitais, exceto no caso do hospital público, que apresentou maior demora. Observou-se que os exames neurológicos eram inadequadamente registrados nos hospitais comunitários e públicos. A presença de equipe especializada em AVC reduziu o tempo necessário para o atendimento médico e realização da TC em 13 e 63 min, respectivamente, e aumentou o número de pacientes encaminhados para a unidade de terapia intensiva.

Por meio de ensaios clínicos STRoKE DOC10 com caráter prospectivo, randomizado e com avaliação dos resultados cegos, comparando a eficácia da telemedicina e da telerradiologia com consultas por telefone, as TCs foram interpretadas pelo neurologista vascular central no grupo de telemedicina e pelo radiologista local no grupo de consultas por telefone. Também foi realizada avaliação central para cada TC, sem conhecimento prévio do braço de tratamento ou do desfecho. Os dados coletados foram analisados e os resultados apresentados para toda a amostra utilizando estatísticas Kappa e taxas de concordância exata para avaliar o grau de concordância entre os observadores em relação às contraindicações radiográficas ao uso do ativador de plasminogênio tecidual recombinante (rt-PA), presença de hemorragia, tumores, artérias densas, AVC agudo, histórico de AVC e alterações isquêmicas precoces. No total, foram analisados 261 casos, e verificou-se alto grau de concordância com a avaliação central para a identificação de contraindicações radiográficas ao uso do rt-PA, tanto no grupo de neurologistas vasculares centrais (96,2%,  $\kappa = .81$ , IC 95% .64-.97), quanto no de radiologistas locais (94,7%,  $\kappa = .64$ , IC 95% .39-.88), e no geral (95,4%,  $\kappa = .74$ , IC 95% .59-.88). Para os pacientes tratados com rt-PA ( $n = 65$ ), a concordância global foi de 98,5%, sendo que aquela entre os neurologistas vasculares centrais e a avaliação central atingiu 100%.

Os resultados indicaram que tanto os neurologistas vasculares quanto os relatórios dos radiologistas locais apresentaram alto grau de confiabilidade na identificação de contraindicações radiográficas ao uso do rt-PA. Esses achados combinados demonstram que a avaliação remota de TCs de cabeça para a tomada de decisão sobre o tratamento com rt-PA em casos de AVC agudo, por meio de telemedicina, é método confiável.

Strohmaier et al.<sup>11</sup> publicaram trabalho com foco em: 1) comparar os pacientes com demência atendidos por residentes de medicina geral e residentes de neurologia/psiquiatria cujo tratamento é coordenado conjuntamente com aqueles cujo tratamento não é; 2) identificar as variáveis dos pacientes que estão relacionadas com a busca de atendimento de especialistas em neurologia e psiquiatria; e 3) descrever a frequência do uso de exames de imagem em pacientes com demência na atenção primária. Para a análise, 485 indivíduos que apresentaram resultados positivos para demência na atenção primária foram investigados. Informações clínicas e a busca por especialistas foram avaliadas por meio de registros médicos e entrevistas pessoais. Na avaliação dos fatores associados à procura por especialistas, utilizaram análises estatísticas multivariadas, que consideraram idade, gênero, estado civil, comprometimento cognitivo, depressão, capacidade de realizar atividades diárias e diagnóstico formal de demência, sendo que do total de 485 participaram do estudo, 89 (18,4%) foram encaminhados para especialistas 12 meses antes da avaliação. Desses 89, 14,6% ( $n = 13$ ) não passaram por exames de imagem, enquanto 39,3% ( $n = 35$ ) realizaram TC craniana e 46,1% ( $n = 41$ ) fizeram ressonância magnética cerebral. As características dos com demência na atenção primária encaminhados para especialistas diferiam daqueles que não em relação à idade, estado civil e ao fato de terem ou não diagnóstico formal de demência. Análise multivariada revelou que pacientes mais jovens (OR = 0,95; intervalo de confiança de 95%: 0,90-0,99;  $p = 0,04$ ) e aqueles com maior grau de comprometimento funcional (OR = 1,15; intervalo de confiança de 95%: 1,02-1,30;  $p = 0,02$ ) eram mais propensos a buscar atendimento com especialista. Apenas cerca de 1 em cada 4-5 indivíduos que receberam resultado positivo para demência procurou a consulta de especialista em psiquiatria ou neurologia. Embora, de modo geral, as mulheres tenham consultado especialistas com menos frequência do que os homens, observou-se que pacientes mais jovens e com maior comprometimento funcional eram mais propensos a serem encaminhados para especialista por seu médico generalista. Quase 90% dos pacientes que foram encaminhados para especialistas realizaram exames de imagem cerebral, o que sugere alta aderência às diretrizes de diagnóstico na atenção especializada. A maioria dos pacientes era de mulheres (57%). A idade média foi de 51,5 +/- 20,6 anos. O médico de família encaminhou 79,5% dos pacientes. O tempo médio de espera para atendimento foi de 12,4 +/- 10,7 dias. Exames adicionais foram solicitados em 48,9% dos pacientes (TC cerebral em 18,1%, ressonância magnética em 2,6%, eletroencefalograma em 12% e

eletroneuromiografia em 6,8%). Os diagnósticos mais comuns foram cefaleia (25,5%), doença cerebrovascular (12,5%), doença extrapiramidal (7,5%), síncope (6,5%), convulsões (6%), vertigem (5,9%), distúrbios psiquiátricos (5%) e distúrbios não neurológicos (4,4%). Nenhum tratamento foi prescrito para 15,64% dos pacientes que compareceram pela primeira vez. Os medicamentos mais comuns foram: antagonistas de cálcio (32,5%), antiagregantes plaquetários (20,9%), antidepressivos (17%), medicamentos anti-epilépticos (15,6%) e anti-inflamatórios não esteroides (5,3%).

## CONCLUSÃO

Os avanços alcançados pela teleneurologia estimularam inovações tecnológicas que ao serem incorporadas aos processos de saúde criaram oportunidades para melhorar a assistência prestada aos pacientes atendidos por meio desse sistema. Logo, o fornecimento de mais de uma opinião, secundárias a do médico radiologista geral, é mecanismo importante para evitar interpretações erradas e, conseqüentemente, encaminhamentos de serviços primários a serviços mais especializados. Existe demanda considerável por consultas neurológicas e poucos neurologistas em proporção à população. Melhor seleção dos pacientes encaminhados para consulta e melhor compreensão por parte dos médicos de família das doenças neurológicas mais comuns, reduziram consideravelmente o número de encaminhamentos para neurologia. A taxa de interpretação errônea de TCs de crânio por médicos de emergência é possível preocupação clínica. Entretanto, a má administração clínica é rara. Com esses conhecimentos atuais, recomenda-se que mais educação formal sobre interpretação de TC seja incluída no treinamento de residência e nos programas de educação médica continuada para médicos de emergência. Dessa forma e entendendo-se também que a presente revisão não é suficiente para dar o veredito final sobre a telemedicina, percebe-se a necessidade da busca por estratégias que garantam essa confiabilidade e mais estudos clínicos que reconfirmem estas ideias.

### Afiliação dos autores:

<sup>1</sup> Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil;

<sup>2</sup> Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia, Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>3</sup> Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, PR, Brasil

### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan

Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

### Como citar:

Nogueira GN, de Araújo MB, Gonçalves RF, dos Santos EAA, Gonçalves PCZ, Ribas FM, Rutz LEAC, Caron VF, Giovanini AF, Isolan GR. Alteração tomográfica em hospital primário não é sinônimo de encaminhamento. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e010

### Contribuição dos autores

Conceituação: Guilherme Nobre Nogueira

Investigação: Marisa Bezerra de Araújo

Metodologia: Gustavo Rassier Isolan

Redação [esboço original]: Rafaela Fernandes Gonçalves

Redação [revisão e edição]: Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

1. Alfaro D, Levitt MA, English DK, Plautz M, Williams V. Accuracy of interpretation of cranial computed tomography scans in an emergency medicine residency program. *Ann Emerg Med*. 1995;25(2):169-74. Doi: 10.1016/s0196-0644(95)70319-5
2. Mucci B, Brett A, Huntley LS, Armitage MB. Cranial computed tomography in trauma: the accuracy of interpretation by staff in the emergency department. *Emerg Med J*. 2005;22(8):538-40. Doi: 10.1136/emj.2003.013755
3. Harris JE. High yield criteria for emergency cranial computed tomography in adult patients with no history of head injury. *Emerg Med J*. 2000;17(1):15-7. Doi: 10.1136/emj.17.1.15
4. Rothrock SG, Green SM, Peacock WF, Clark KD, Comerci GD. Cranial computed tomography in the emergency evaluation of adult patients without a recent history of head trauma: A prospective analysis. *Acad Emerg Med*. 1997;4(7):654-61. Doi: 10.1111/j.1553-2712.1997.tb03756.x
5. Zan E, Yousem DM, Carone M, Lewin JS. Second-opinion consultations in neuroradiology. *Radiology*. 2010;255(1):135-41. Doi: 10.1148/radiol.09090831
6. Briggs GM, Irving EA, Papanikolaou N, Worthington M. The role of specialist neuroradiology second opinion reporting: is there added value? *Clin Radiol*. 2008;63(7):791-5. Doi: 10.1016/j.crad.2007.12.002
7. Goh YC, Lam CK, Poon WS. The impact of teleradiology on the inter-hospital transfer of neurosurgical patients. *Br J Neurosurg*. 1997;11(1):52-6. Doi: 10.1080/02688699746708
8. Ashkenazi I, Haspel J, Haim SB, Ovadia P, Alfici R, Barzilay Z, et al. Effect of teleradiology upon pattern of transfer of head injured patients from a rural general hospital to a neurosurgical referral centre: follow-up study. *Emerg Med J*. 2015;32(12):946-50. Doi: 10.1136/emj-2014-203930
9. Bratina P, Greenberg SD, Pasteur W, Grotta JC. Current Emergency Department Management of Stroke in Houston, Texas. *Stroke*. 1995;26(3):409-14. Doi: 10.1161/01.str.26.3.409
10. Spokoyne I, Luby M, Saini V, Sanossian N, Starkman S, Stratton S, et al. Pooled Assessment of Computed Tomography Interpretation by Vascular Neurologists in the STRoKE DOC Telestroke Network. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2014;23(3):511-5. Doi: 10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2013.04.023
11. Strohmaier U, Neri M, Zeller A, Zoller M, Steinhauer K, Sönnichsen A, et al. Patients with Dementia in Primary Care: Who Is Referred to a Neurologist/Psychiatrist and What Patient-Oriented Factors Are Associated with the Visit? *J Alzheimers Dis*. 2018;64(3):925-32. Doi: 10.3233/JAD-180196

## Custo-efetividade da telemedicina e a regulação de teleneurologia no Brasil

### *Cost-effectiveness of telemedicine and the regulation of teleneurology in Brazil*

Guilherme Nobre Nogueira<sup>1</sup>, Hugo Lorrán Souza Costa<sup>2</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>3,4</sup>, Eduardo Antonio A. Dos Santos<sup>4</sup>, Patricia Carla Zanelatto Gonçalves<sup>4</sup>, César Monte Serrat Tilton<sup>4</sup>, Fernando Issamu Tabushi<sup>4</sup>, Leticia Elizabeth Augustin Czezczko Rutz<sup>4</sup>, Vinícius Ferreira Caron<sup>4</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>3,4</sup>

#### RESUMO

**RESUMO:** Introdução: A pandemia de COVID-19 aumentou significativamente o interesse e a prática da telemedicina entre os neurologistas brasileiros. Antes dela, apenas 18,5% dos neurologistas a utilizavam, mas esse número subiu para 56,2% após seu início. A telemedicina oferece vários benefícios, como redução da taxa de não comparecimento, diminuição do tempo médio de consulta, alta satisfação de pacientes e médicos, e uma considerável redução de custos.

**Objetivo:** Revisar a literatura sobre a custo-efetividade da telemedicina na neurologia e discutir os caminhos para sua regulamentação no sistema de saúde brasileiro.

**Método:** Revisão integrativa para reunir e analisar evidências disponíveis sobre a teleneurologia utilizando PubMed, Medline (BVS) e Science Direct. Os artigos foram filtrados com base na avaliação de pacientes através da teleneurologia e a análise dos custos e da efetividade desse serviço. Apenas estudos originais e ensaios clínicos em inglês ou espanhol foram incluídos.

**Resultado:** Foram incluídos 31 artigos.

**Conclusão:** A telemedicina na neurologia é custo-efetiva e oferece várias vantagens, como redução de custos, melhoria na qualidade de vida dos pacientes e maior acesso a especialistas. A teleneurologia demonstrou ser ferramenta promissora para melhorar o atendimento em áreas rurais e remotas, onde há escassez de recursos. No entanto, a regulamentação adequada, a padronização dos protocolos clínicos e técnicos, e a sustentabilidade financeira dos programas são essenciais para a implementação bem-sucedida da telemedicina. A evidência sugere que a teleneurologia pode e deve ser integrada nos principais serviços de saúde para otimizar o cuidado neurológico e reduzir disparidades no acesso ao tratamento.

**Palavras-chave:** Custo efetividade; Telemedicina; Teleneurologia

#### Mensagem Central

A análise de custo-efetividade da telemedicina é crucial para avaliar seu impacto econômico e clínico, especialmente no contexto da teleneurologia. Esta modalidade utiliza tecnologias digitais para oferecer diagnósticos e tratamentos neurológicos à distância, sendo essencial considerar como a regulamentação no Brasil influencia sua implementação.

#### Perspectiva

A regulamentação da teleneurologia no Brasil é um ponto chave para garantir sua eficiência e segurança. Estudos apontam que uma regulamentação adequada pode promover a redução de custos em saúde, melhorar o acesso a especialistas, e otimizar o manejo de doenças neurológicas, mostrando-se essencial para maximizar os benefícios da telemedicina no país.

#### ABSTRACT

**Introduction:** The COVID-19 pandemic has significantly increased the interest and practice of telemedicine among Brazilian neurologists. Before the pandemic, only 18.5% of neurologists used it, but this number rose to 56.2% after its onset. Telemedicine offers several benefits, such as reduced no-show rates, decreased average consultation time, high patient and physician satisfaction, and considerable cost reduction.

**Objective:** To review the literature on the cost-effectiveness of telemedicine in neurology and discuss pathways for its regulation in the Brazilian health system.

**Method:** Integrative review to gather and analyze available evidence on teleneurology using PubMed, Medline (BVS), and Science Direct. The articles were filtered based on the evaluation of patients through teleneurology and the analysis of the costs and effectiveness of this service. Only original studies and clinical trials in English or Spanish were included.

**Result:** A total of 31 articles were included.

**Conclusion:** Telemedicine in neurology is cost-effective and offers several advantages, such as cost reduction, improved quality of life for patients, and increased access to specialists. Teleneurology has shown promise as a tool for improving care in rural and remote areas where resources are scarce. However, adequate regulation, standardization of clinical and technical protocols, and financial sustainability of programs are essential for the successful implementation of telemedicine. Evidence suggests that teleneurology can and should be integrated into mainstream health services to optimize neurological care and reduce disparities in access to treatment.

**Keywords:** Cost-effectiveness; Telemedicine; Teleneurology

## INTRODUÇÃO

A pandemia de COVID-19 aumentou o interesse e a prática da telemedicina entre os neurologistas brasileiros. Pesquisa realizada em 2020 mostrou que 56,2% dos neurologistas passaram a trabalhar com telemedicina após o início da pandemia, enquanto apenas 18,5% antes da pandemia.<sup>1</sup>

Tais benefícios podem ser mensurados por indicadores como a taxa de não comparecimento, o tempo médio gasto nas consultas, a escala de satisfação e os efeitos na saúde dos pacientes. Além disso, o custo médio por consulta virtual foi estimado em US\$ 30, comparado a US\$ 150 por consulta presencial. Ademais, a satisfação dos pacientes com as consultas virtuais, usando escala de 1 a 5, mostrou-se alta com média de 4,7 para os pacientes, e satisfação dos médicos com 4,5.<sup>2</sup> A telemedicina pode reduzir os custos de saúde em até 20% ao diminuir as internações hospitalares, as transferências de pacientes, as consultas presenciais e o sobrediagnóstico.<sup>3</sup> Também notou-se aumento na qualidade de vida dos pacientes em até 30% ao melhorar o acesso aos serviços de saúde, reduzir o tempo de espera, evitar o deslocamento e facilitar o acompanhamento. Concomitantemente, melhorou a precisão do diagnóstico de doenças neurológicas em até 40% ao permitir a avaliação de especialistas à distância, além da melhora na adesão ao tratamento de doenças neurológicas em até 50% ao oferecer suporte e orientação contínuos aos pacientes.

Na Europa, também há evidências da eficácia e da aceitação da telemedicina na neurologia. Na França<sup>4</sup> o impacto da teleneurologia na qualidade dos cuidados neurológicos em região rural envolveu 12 médicos generalistas e 12 neurologistas que realizaram consultas por videoconferência durante 1 ano. O estudo mostrou que a teleneurologia melhorou o acesso dos pacientes aos especialistas, reduziu os tempos de espera e de deslocamento, aumentou a satisfação dos pacientes e dos médicos, e não comprometeu a qualidade dos cuidados neurológicos.<sup>5,6</sup>

Dessa forma, o objetivo desta revisão foi encontrar evidências na literatura acerca do custo-efetividade da telemedicina aplicada à neurologia, assim como os caminhos para a regulamentação dessa prática no serviço de saúde

## MÉTODO

Este artigo é uma revisão integrativa para reunir evidências para prática clínica, por meio da busca, avaliação e síntese das informações disponíveis sobre o tema. Foram seguidas as seguintes etapas metodológicas: identificação da temática e questão norteadora da pesquisa; definição dos critérios de inclusão e exclusão; identificação das informações a serem extraídas dos artigos selecionados; análise e interpretação dos resultados e apresentação da revisão. Em um primeiro momento, estabeleceu-se o tema "Teleneurologia e seu custo-benefício para o sistema de saúde". Em sequência, definiu-se a questão norteadora:

"A teleneurologia tem um custo benefício suficiente para ser regulamentada e utilizada nos principais serviços de saúde do Brasil?"

A pesquisa baseou-se em publicações nas bases de dados PubMed, Medline (BVS) e Science Direct. Os artigos foram filtrados em resumo e incluídos se apresentassem como proposta a avaliação de pacientes por meio da teleneurologia, assim como avaliação dos custos e da efetividade desse serviço. A partir disso, foram excluídos artigos que não abordavam a relação entre custos e benefícios, que não lidavam diretamente com pacientes atendidos pela telemedicina e os que não citaram a regulação da teleneurologia. Foram incluídos apenas os estudos originais relacionados à temática, dando enfoque para ensaios clínicos e estudos randomizados os quais respondessem à questão norteadora, nos idiomas inglês e espanhol. Em paralelo, foram excluídos artigos duplicados, artigos de revisão e os que não se enquadraram no tema da presente revisão.

## DISCUSSÃO

### Telemedicina neurológica como forma de intervenção da Doença de Parkinson

Um estudo piloto randomizado controlado em pacientes com doença de Parkinson<sup>7</sup> mostrou que a teleneurologia pode melhorar a qualidade de vida e o desempenho motor dos pacientes, já que pacientes que receberam cuidados contínuos via telemedicina tiveram taxas de acompanhamento de até 97%, e 13 dos 14 pacientes optaram por receber mais cuidados especializados via telemedicina. Ainda há a citação de que houve melhora na qualidade de vida dos pacientes com doença de Parkinson, reduzindo em 67% as visitas presenciais e em 40% os custos com transporte. Além disso, um crescente corpo de evidências suporta a viabilidade e eficácia das ferramentas de telemedicina para a doença de Parkinson e outros distúrbios do movimento, haja vista que estudos de diferentes países demonstraram que indivíduos com doença de Parkinson experimentaram piora dos sintomas motores e não motores durante a pandemia COVID-19.<sup>8-14</sup> Dessa forma, o telemonitoramento, juntamente com videoconferência, poderiam ser úteis na identificação de pacientes passíveis de se tornarem candidatos a terapias avançadas para a doença de Parkinson. Por exemplo, um estudo<sup>7</sup> avaliou a percepção de pacientes com doença de Parkinson sobre o uso de telemedicina para consultas regulares com neurologistas. Foi revelado que 97% dos pacientes ficaram satisfeitos com a telemedicina e 86% preferiram continuar usando esse método no futuro. Também foram relatadas melhorias na qualidade de vida e na adesão ao tratamento. Ademais, estudo sobre o sistema de telemonitoramento para pacientes com doença de Parkinson<sup>7</sup> estimou economia média de € 2.017 por paciente por ano para o sistema de saúde e melhora média de 0,03 QALYs (Ano de Vida Ajustado pela Qualidade) por paciente por ano.

## O papel da teleneurologia nas demais condições neurológicas

Um estudo afirma que a telemedicina pode facilitar o diagnóstico e o manejo da epilepsia, permitindo a realização de eletroencefalogramas à distância, com sensibilidade de 96% e especificidade de 94%.<sup>12-19</sup> Além disso, outros trabalhos indicaram que a telemedicina pode auxiliar na avaliação e no tratamento da cefaleia, proporcionando redução de 50% na frequência das crises e aumento de 75% na satisfação dos pacientes.<sup>18-19</sup> Outro trabalho mostrou que a telemedicina pode contribuir para o cuidado dos pacientes com demência, oferecendo melhora de 20% na adesão ao tratamento e diminuição de 30% nos sintomas depressivos. Ademais, outro artigo revelou que a telemedicina pode otimizar o diagnóstico e a terapia dos distúrbios do sono, alcançando concordância de 90% entre os resultados obtidos à distância e os realizados presencialmente.<sup>20-23</sup> Além disso, existem estudos<sup>20-23</sup> que avaliam o impacto econômico da teleneurologia, mostrando que essa modalidade pode gerar economia significativa para o sistema de saúde e para os pacientes. Estudo sobre a telemedicina e epilepsia estimou que a ela gerou economia de custos de US\$ 278 por paciente por ano, considerando os custos diretos e indiretos do sistema de saúde e dos pacientes. Outro estudo sobre o sistema de vídeoconsulta para pacientes com esclerose múltipla estimou economia média de \$ 2.824 por paciente por ano para o sistema de saúde e melhoria média de 0,02 QALYs por paciente por ano para os pacientes. Percebeu que a telemedicina pode reduzir os custos indiretos do atendimento em até \$ 205 por visita para pacientes com esclerose lateral amiotrófica, considerando as despesas de viagem, o tempo perdido de trabalho e as complicações evitáveis.<sup>24-27</sup>

### A teleneurologia e suas limitações

Embora se apresente como promissora, a telemedicina na neurologia também enfrenta algumas limitações e desafios para o seu desenvolvimento e difusão. Estudo listou os principais desafios relatados, que seriam a falta de: 1) infraestrutura tecnológica adequada, que possibilite conexão estável e segura entre o paciente e o médico, bem como a transmissão de dados clínicos confiáveis; 2) regulamentação legal e ética, que defina os direitos e deveres dos profissionais e dos pacientes envolvidos na telemedicina, bem como as normas de privacidade e confidencialidade dos dados;<sup>28-31</sup> 3) capacitação profissional, que prepare os médicos e as equipes de saúde para utilizar as ferramentas da telemedicina com eficiência e qualidade, além de desenvolver habilidades de comunicação e empatia à distância;<sup>30</sup> e 4) aceitação e adesão dos pacientes, que podem ter dificuldades ou resistências para utilizar a telemedicina, seja por questões culturais, educacionais ou socioeconômicas. Além disso, estudo realizado pela Academia Americana de Neurologia (AAN)<sup>30</sup> relatou que os principais desafios aos neurologistas que usaram telemedicina foram a falta de acesso dos pacientes à tecnologia adequada (69%), a dificuldade em realizar exames neurológicos (67%), as preocupações com a privacidade dos dados (45%) e falta

de reembolso adequado (43%).<sup>28-31</sup>

## CONCLUSÃO

Os avanços alcançados pela teleneurologia estimularam inovações tecnológicas que ao serem incorporadas aos processos de saúde criaram oportunidades para melhorar a assistência prestada aos pacientes atendidos por meio desse sistema. Dessa forma, entendendo que a presente revisão não é suficiente para dar o veredito final sobre a telemedicina, percebe-se a necessidade da busca por estratégias que garantam essa confiabilidade e estudos clínicos que comprovem essas ideias.

### Afiliação dos autores:

<sup>1</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil;

<sup>2</sup>Universidade Federal de Juiz de Fora, Juiz de Fora, MG, Brasil;

<sup>3</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia, Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>4</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, PR, Brasil.

### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan

Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

### Como citar:

Nogueira GN, Costa HLS, Gonçalves RF, dos Santos EAA, Gonçalves PCZ, Tilton CMS, Tabushi FI, Rutz LEAC, Caron VF, Isolan GR. Custo-efetividade da telemedicina e a regulação de teleneurologia no Brasil. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e011

### Contribuição dos autores

Conceituação: Guilherme Nobre Nogueira

Metodologia: Rafaela Fernandes Gonçalves

Supervisão: Gustavo Rassier Isolan

Redação (esboço original): Todos os autores

Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

1. Agarwal S, Warburton EA. Teleneurology: Is It Really at a distance? *J Neurol*. 2011;258(6):971-81. Doi: 10.1007/s00415-011-5920-5
2. Al Kasab S, Almallouhi E, Debenham E, Turner N, Simpson KN, Holmstedt CA. Beyond acute stroke: Rate of stroke transfers to a tertiary centre following the implementation of a dedicated inpatient teleneurology network. *J Telemed Telecare*. 2019;27(4):239-43. Doi: 10.1177/1357633X19868097
3. Angelopoulou E, Papachristou N, Bougea A, Stanitsa E, Kontaxopoulou D, Fragkiadaki S, et al. How Telemedicine Can Improve the Quality of Care for Patients with Alzheimer's Disease and Related Dementias? *A Narrative Review*. *Medicina (Kaunas)*. 2022;58(12):1705. Doi: 10.3390/medicina58121705
4. Appireddy R, Bendahan N, Chaitanya J, Shukla G. Virtual Care for Neurological Practice. *Ann Indian Acad Neurol*. 2020;23(5):587-91. Doi: 10.4103/aian.AIAN\_415\_20
5. Aquino ER da S, Domingues RB, Mantese CE, Fantini FGM, Nitrini R, do Prado GF. Telemedicine use among neurologists before and during COVID-19 pandemic. *Arq Neuropsiquiatr*. 2021;79(7):658-64. Doi: 10.1590/0004-282X-ANP-2020-0488
6. Buvik A, Bergmo TS, Bugge E, Smaabrekke A, Wilsgaard T, Olsen JA. Cost-Effectiveness of Telemedicine in Remote Orthopedic Consultations: Randomized Controlled Trial. *J Med Internet Res*. 2019;21(2):e11330. Doi: 10.2196/11330
7. Cubo E, Delgado-López PD. Telemedicine in the Management of Parkinson's Disease: Achievements, Challenges, and Future Perspectives. *Brain Sci*. 2022;12(12):1735. Doi: 10.3390/brainsci12121735
8. De la Torre-Díez I, López-Coronado M, Vaca C, Aguado JS, de Castro C. Cost-Utility and Cost-Effectiveness Studies of Telemedicine, Electronic, and Mobile Health Systems in the Literature: A Systematic Review. *Telemed J E Health*. 2015;21(2):81-5. Doi: 10.1089/tmj.2014.0053



9. Domingues RB, Mantese CE, Aquino E da S, Fantini FGM, Prado GF do, Nitrini R. Telemedicine in neurology: current evidence. *Arq Neuropsiquiatr.* 2020;78(12):818-26. 10.1590/0004-282X20200131
10. Dumitrascu OM, Demaerschalk BM. Telestroke. *Curr Cardiol Rep.* 2017;19(9). Doi: 10.1007/s11886-017-0895-1
11. Eze ND, Mateus C, Cravo Oliveira Hashiguchi T. Telemedicine in the OECD: an Umbrella Review of Clinical and cost-effectiveness, Patient Experience and Implementation. *PLoS One.* 2020;15(8). Doi: 10.1371/journal.pone.0237585
12. Freeman WD, Vatz KA, Griggs RC, Pedley T. The Workforce Task Force Report: Clinical Implications for Neurology. *Neurology.* 2013;81(5):479-86. Doi: 10.1212/WNL.0b013e31829d8783
13. Gentili A, Failla G, Melnyk A, Puleo VL, Tanna GLD, Ricciardi W, et al. The cost-effectiveness of digital health interventions: A systematic review of the literature. *Front Public Health.* 2022;10:787135. Doi: 10.3389/fpubh.2022.787135
14. Grossman SN, Han SC, Balcer LJ, Kurzweil A, Weinberg H, Galetta SL, Busis NA. Rapid implementation of virtual neurology in response to the COVID-19 pandemic. *Neurology.* 2020;94(24):1077-87. Doi: 10.1212/WNL.0000000000009677
15. Hjelm NM. Benefits and Drawbacks of Telemedicine. *J Telemed Telecare.* 2005;11(2):60-70. Doi: 10.1258/1357633053499886
16. Howard IM, Kaufman MS. Telehealth Applications for Outpatients with Neuromuscular or Musculoskeletal Disorders. *Muscle Nerve.* 2018;58(4):475-85. Doi: 10.1002/mus.26115
17. Jiang X, Ming WK, You JH. The Cost-Effectiveness of Digital Health Interventions on the Management of Cardiovascular Diseases: Systematic Review. *J Med Internet Res.* 2019;21(6):e13166. Doi: 10.2196/13166
18. Kim J, Tan E, Gao L, Moodie M, Dewey HM, Bagot KL, et al. Cost-effectiveness of the Victorian Stroke Telemedicine program. *Aust Health Rev.* 2022;46(3):294-301. Doi: 10.1071/AH21377
19. Batalik L, Filakova K, Sladeckova M, Dosbaba F, Su JJ, Pepera G. The cost-effectiveness of exercise-based cardiac telerehabilitation intervention: a systematic review. *Eur J Phys Rehabil Med.* 2023;59(2):248-58. Doi: 10.23736/S1973-9087.23.07773-0
20. Lee JY, Lee SWH. Telemedicine Cost-Effectiveness for Diabetes Management: a Systematic Review. *Diabetes Technol Ther.* 2018;20(7):492-500. Doi: 10.1089/dia.2018.0098
21. Patterson V, Wootton R. How Can Teleurology Improve Patient care? *Nat Clin Pract Neurol.* 2006;2(7):346-7. Doi: 10.1038/ncpneuro0219
22. Rhew DC, Owens SH, Buckner JB, Kueider SS. A Rural Hospital's Journey to Becoming a Certified Acute Stroke-Ready Hospital. *J Emerg Nurs.* 2017;43(1):33-9. Doi: 10.1016/j.jen.2016.10.016
23. Roy B, Nowak RJ, Roda R, Khokhar B, Patwa HS, Lloyd T, et al. Teleurology during the COVID-19 pandemic: A step forward in modernizing medical care. *J Neuro Sci.* 2020;414:116930. Doi: 10.1016/j.jns.2020.116930
24. Shah SJ, Schwamm LH, Cohen AB, Simoni MR, Estrada J, Matiello M, et al. Virtual Visits Partially Replaced In-Person Visits In An ACO-Based Medical Specialty Practice. *Health Aff (Millwood).* 2018;37(12):2045-51. Doi: 10.1377/hlthaff.2018.05105
25. Sharma A, Maxwell CR, Farmer J, Greene-Chandos D, Lafaver K, Benameur K. Initial experiences of US neurologists in practice during the COVID-19 pandemic via survey. *Neurology.* 2020;95(5):215-20. Doi: 10.1212/WNL.0000000000009844
26. Torres-Castaño A, Abt-Sacks A, Toledo-Chávarri A, Suarez-Herrera JC, Delgado-Rodríguez J, León-Salas B, et al. Ethical, Legal, Organisational and Social Issues of Teleurology: A Scoping Review. *Int J Environ Res Public Health.* 2023;20(4):3694. Doi: 10.3390/ijerph20043694
27. Wang TT, Li JM, Zhu CR, Hong Z, An DM, Yang HY, et al. Assessment of Utilization and Cost-Effectiveness of Telemedicine Program in Western Regions of China: A 12-Year Study of 249 Hospitals Across 112 Cities. *Telemed J E Health.* 2016;22(11):909-20. Doi: 10.1089/tmj.2015.0213
28. Gonçalves RF, Giovanini AF, Nascimento GB, Isolan GR, Sigwalt MF, Malafaia MT, et al. A telemedicina pode ser tão confiável quanto a medicina convencional quando usada no sistema único de saúde - SUS? *BioSCIENCE.* 2024;82. Doi: 10.55684/2024.82.e003
29. Isolan G, Malafaia O. How does telemedicine fit into healthcare today? *Arq Bras Cir Dig.* 2022;34(3). Doi: 10.1590/0102-672020210003e1584
30. Isolan GR. Telemedicina e teleneurologia. *Curitiba: Appris Ed;* 2021.
31. Gonçalves RF, Giovanini AF, Nascimento GB, Isolan GR, Sigwalt MF, Polanski JF. Impact of using teleurology on reducing referrals in the single health system. *SciELO Preprints.* 2023. Doi: 10.1590/SciELOPreprints.7701

## Uso da telemedicina em traumatismos craniano: up to date 2024

### Use of telemedicine in head trauma: up to date 2024

Guilherme Nobre Nogueira<sup>1</sup>✉, Alexandre Pedrosa Oliveira Moreira<sup>2</sup>✉, Nicole Custódio Porto Silva<sup>3</sup>✉, Mariana Alcântara Tavares<sup>1</sup>✉, Leonardo Elias Araujo dos Santos<sup>1</sup>✉, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>4</sup>✉, Eduardo Antonio A. Dos Santos<sup>5</sup>✉, Patricia Carla Zanelatto Gonçalves<sup>5</sup>✉, César Monte Serrat Tilton<sup>5</sup>✉, Gustavo Rassier Isolan<sup>4</sup>✉

#### RESUMO

**Introdução:** Telemedicina refere-se ao gerenciamento de serviços de saúde por especialistas que utilizam a tecnologia da informação e comunicação não apenas para validar o diagnóstico, tratamento e prevenção de doenças, mas também para pesquisa e educação continuada de especialistas na área.

**Objetivo:** Realizar revisão para validar esse tema com ideias pertinentes que coloquem praticidade e eficiência da telemedicina aplicada ao tratamento dos traumas neurológicos.

**Método:** Revisão integrativa que estabeleceu para pesquisa o tema "Teleneurologia e seu papel na terapia de traumas encefálicos e medulares" e questão norteadora "A teleneurologia tem um benefício suficiente para ser regulamentada e utilizada em serviços de tratamentos de lesões traumáticas do SNC?". Utilizaram-se os descritores DeCS/MeSH "telemedicine, teleneurology, traumatic brain injury e spinal cord injury", inter cruzados com os operadores booleanos "AND" e "OR", nas bases de dados PubMed, BVS, Google Acadêmico e ScienceDirect.

**Resultado:** 20 foram selecionados para compor a presente revisão.

**Conclusão:** Os avanços alcançados pela teleneurologia estimularam inovações tecnológicas que criaram oportunidades para melhorar a assistência prestada. Dessa forma, entendendo que a presente revisão não é suficiente para dar o veredito final sobre a telemedicina, percebe-se a necessidade da busca por mais estratégias que garantam essa confiabilidade e estudos clínicos que comprovem essas ideias.

**PALAVRAS-CHAVE:** Telemedicina. Traumatismo craniano. Teleneurologia.

#### Mensagem Central

Segundo a Organização Mundial da Saúde, a telemedicina refere-se ao gerenciamento de serviços de saúde por especialistas que utilizam a tecnologia da informação e comunicação não apenas para validar o diagnóstico, tratamento e prevenção de doenças, mas também para pesquisa e educação continuada de especialistas na área treinados para isso. Essa tecnologia pode aumentar o acesso das avaliações médicas por especialistas, minimizar as disparidades no acesso aos cuidados de saúde e encurtar o tempo entre os acompanhamentos. Essas vantagens têm o potencial de transformar o trabalho clínico, simplificando o manejo de doenças complexas tanto em centros terciários de referência quanto na atenção primária.<sup>3</sup>

#### Perspectiva

Os avanços alcançados pela teleneurologia estimularam inovações tecnológicas que criaram oportunidades para melhorar a assistência prestada. Dessa forma, entendendo que a presente revisão não é suficiente para dar o veredito final sobre a telemedicina e sim atualizar o tema, percebe-se a necessidade da busca por mais estratégias que garantam confiabilidade e estudos clínicos que comprovem essas ideias.

#### ABSTRACT

**Introduction:** Telemedicine refers to the management of health services by specialists who use information and communication technology not only to validate the diagnosis, treatment, and prevention of diseases, but also for research and continuing education of specialists in the field.

**Objective:** To conduct a review to validate this theme with pertinent ideas that place practicality and efficiency in telemedicine applied to the treatment of neurological trauma.

**Method:** Integrative review that established the research theme "Teleneurology and its role in the therapy of brain and spinal cord trauma" and the guiding question "Does teleneurology have sufficient benefits to be regulated and used in treatment services for traumatic CNS injuries?". The DeCS/MeSH descriptors "telemedicine, teleneurology, traumatic brain injury, and spinal cord injury" were used, intercrossed with the Boolean operators "AND" and "OR", in the PubMed, BVS, Google Scholar, and ScienceDirect databases.

**Result:** 20 were selected to compose this review.

**Conclusion:** The advances achieved by teleneurology have stimulated technological innovations that have created opportunities to improve the care provided. Thus, understanding that this review is not sufficient to give the final verdict on telemedicine, it is clear that there is a need to search for more strategies that guarantee this reliability and clinical studies that prove these ideas.

**KEYWORDS:** Telemedicine. Head trauma. Teleneurology

## INTRODUÇÃO

Segundo a Organização Mundial da Saúde, a telemedicina refere-se ao gerenciamento de serviços de saúde por especialistas que utilizam a tecnologia da informação e comunicação não apenas para validar o diagnóstico, tratamento e prevenção de doenças, mas também para pesquisa e educação continuada de especialistas na área treinados para isso. Essa tecnologia pode aumentar o acesso das avaliações médicas por especialistas, minimizar as disparidades no acesso aos cuidados de saúde e encurtar o tempo entre os acompanhamentos. Essas vantagens têm o potencial de transformar o trabalho clínico, simplificando o manejo de doenças complexas tanto em centros terciários de referência quanto na atenção primária.<sup>1</sup>

A telemedicina permite a prestação de serviços de saúde à distância usando tecnologias de conectividade; para tanto, pode envolver teleconsulta, teleconferência ou até mesmo teleducação.<sup>2</sup> Ela oferece assistência médica a pacientes com acesso dificultado aos profissionais da saúde responsáveis pelo tratamento e acompanhamento. Além disso, a sua utilização é segura para apoiar o acompanhamento ambulatorial de alguns pacientes, dentre eles aqueles que estão de pós-operatório, os que não têm acesso a hospitais com especialistas, os que têm dificuldade de locomoção ou em que o processo de sair de suas casas pode ser dispendioso (pacientes idosos, demenciados, etc).<sup>3</sup>

Nas últimas 2 décadas, a teleneurologia vem se desenvolvendo com a expansão dos recursos tecnológicos e a pandemia de COVID-19 intensificou esse processo. São estudadas diferentes modalidades de telemedicina em diversas áreas da neurologia, incluindo teleconsulta, teleconsultoria, telereabilitação, telemonitorização e teleducação. Os avanços alcançados pela teleneurologia nesse período estimularam inovações tecnológicas e processos de saúde que criaram oportunidades para melhorar a assistência prestada aos pacientes atendidos por meio desse sistema.<sup>2</sup>

As evidências atuais indicam que a telemedicina é ferramenta em potencial para ser usada como complemento para consultas presenciais em diversas áreas da neurologia.<sup>2</sup> Percebe-se que o número de neurologistas por habitante é desigual em todo o mundo<sup>1</sup>, o que, muitas vezes, causa problemas para o acesso de pacientes fora dos grandes centros metropolitanos, sendo a teleneurologia com potencial eficácia para evitar essas dificuldades. Nesse contexto, a consulta neurológica por plataformas de vídeo online em tempo real é útil tanto para pacientes ambulatoriais quanto para pacientes internados, para que possam ser realizadas consultas e acompanhamentos. Com o suporte técnico adequado, as teleconsultas funcionam bem no que diz respeito à precisão do diagnóstico, em parte porque o exame neurológico habilitado para telemedicina pode ser tão bom quanto o exame à beira do leito dependendo da doença, e ela também reduz a permanência hospitalar.<sup>4</sup> A satisfação do paciente com

a teleconsulta, conforme avaliada por questionários<sup>1</sup>, é alta, embora alguns pacientes tenham preocupações com a confidencialidade, o que pode ser um ponto importante na avaliação dos serviços disponibilizados pela telemedicina.

Em contrapartida, as vantagens da teleconsulta incluem a redução da necessidade de deslocamento do paciente (um problema importante para pacientes com epilepsia, que podem não ter condições de dirigir), acesso mais rápido ao atendimento especializado, reduz a carga do paciente e do cuidador, melhora a satisfação do paciente e percebe-se maior probabilidade de os membros da família comparecerem à tele clínica, proporcionando assim aos médicos a oportunidade de obter histórico mais preciso e essencial para diagnóstico correto. A teleconferência tem se mostrado possível, tanto que as taxas de acompanhamento das consultas via internet são semelhantes às da avaliação presencial, pois é maneira de levar conhecimentos distantes para áreas que necessitam do atendimento dos neurologistas.<sup>4</sup>

Além disso, nota-se a importância da teleneurologia para a neurologia pediátrica, tanto quanto na psiquiatria infantil, pois há muita interação verbal com o paciente e a família, o que pode ser parcialmente resolvido dessa forma, principalmente para triagem de casos mais graves. Essa é especialidade em que há muitas doenças crônicas com seu conjunto de desafios, o que exige boa coordenação entre os diferentes níveis de atendimento e acompanhamento conjunto com a atenção primária.<sup>5</sup> Assim, a teleneurologia é agora parte integrante da prática neurológica, tanto para médicos quanto para pacientes. Como todas as intervenções médicas, ela traz riscos e benefícios, exigindo que as aplicações propostas sejam submetidas, sempre que possível, a estudos randomizados controlados para avaliar a eficácia e o custo-benefício em comparação com os modos convencionais de prática. A conscientização do médico sobre o uso dos recursos de teleneurologia iniciado pelo paciente também é importante, pois isso pode moldar as crenças e expectativas de saúde do paciente, às vezes de forma errônea.<sup>4</sup>

À luz dessas considerações, percebe-se a importância desta temática para a literatura médica. Não obstante, o presente trabalho tem como objetivo realizar revisão, para validar esse tema com ideias pertinentes que coloquem praticidade e eficiência da telemedicina aplicada ao tratamento dos traumas neurológicos.

## MÉTODO

Este artigo é revisão integrativa da literatura seguindo as seguintes etapas: identificação da temática e questão norteadora da pesquisa; definição dos critérios de inclusão e exclusão; identificação das informações a serem extraídas dos artigos selecionados; análise e interpretação dos resultados e apresentação da revisão. Em um primeiro momento, estabeleceu-se o tema "Teleneurologia e seu papel na terapia de traumas encefálicos e medulares". Em sequência, definiu-

se a questão norteadora "A teleneurologia tem um benefício suficiente para ser regulamentada e utilizada em serviços de tratamentos de lesões traumáticas do SNC?". Pesquisou-se por meio dos descritores DeCS/MeSH "telemedicine, teleneurology, traumatic brain injury e spinal cord injury", intercruzados com os operadores booleanos "AND" e "OR", para a busca nas bases de dados PubMed, BVS, Google Acadêmico e ScienceDirect. Dessa forma, foram encontrados 653 artigos, de acordo com os critérios de inclusão, idioma em inglês, ou português ou espanhol, período de publicação de 2007 a 2023, e aspectos relevantes sobre a questão norteadora, como a relação dos traumas neurológico e a possível melhora no manejo dessas condições por meio da telemedicina sendo que ao final dos artigos analisados, 20 foram selecionados para compor a presente revisão. Os resultados da busca foram selecionados a partir dos critérios de exclusão e inclusão que foram aplicados aos artigos disponibilizados na íntegra. Foram incluídos apenas os estudos originais relacionados à temática, dando enfoque para ensaios clínicos e estudos randomizados os quais respondessem à questão norteadora, nos idiomas inglês e espanhol. Em paralelo, foram excluídos artigos duplicados, artigos de revisão e os que não se enquadraram no tema da presente revisão.

## DISCUSSÃO

A telemedicina tem se mostrado ferramenta valiosa no manejo do neurotrauma, proporcionando atendimento médico especializado a pacientes em locais com escassez de equipe capacitada. Em 2015, na França, cerca de 75% dos pacientes admitidos por neurotrauma em hospitais sem experiência em neurologia receberam atendimento por meio da telemedicina.<sup>6</sup> Estima-se que a telemedicina no manejo do neurotrauma entre 2002 e 2015 economizou cerca de € 3,5 milhões no país, beneficiando 23.710 pacientes. Essa economia é atribuída principalmente à redução das transferências desnecessárias de pacientes entre diferentes centros cirúrgicos, uma vez que o manejo virtual proporciona direcionamento mais efetivo tanto para o paciente quanto para a equipe médica.<sup>6</sup>

O trauma crânioencefálico é uma das principais causas de mortalidade global em áreas remotas, onde a falta de equipamentos e profissionais de saúde capacitados pode agravar a situação. Estudos apontam que hemorragias subaracnoideas traumáticas representam cerca de 82% dos traumas crânioencefálicos em todo o mundo.<sup>7</sup> Nos Estados Unidos esse cenário não é diferente, com cerca de 1.7 milhões de pessoas sofrendo trauma crânioencefálico anualmente.<sup>7</sup>

A adoção da telemedicina tem mostrado resultados promissores na redução de transferências desnecessárias e no tempo de intervenções neurocirúrgicas necessárias. Essa abordagem é particularmente benéfica para os pacientes, que historicamente enfrentam triagens excessivas após o trauma crânioencefálico, resultando em sensações de fadiga e ansiedade. Estudos

demonstraram que aproximadamente 72% dos neurocirurgiões nos Estados Unidos responderam às consultas dentro da primeira hora de solicitação entre os anos de 2014 e 2020.<sup>7</sup>

Além de promover economia financeira significativa, a telemedicina em unidades hospitalares especializadas em lesões traumáticas neurológicas é estimada em US\$ 38.228 dólares por ano.<sup>8</sup> Essa economia é importante benefício, especialmente considerando o cenário de superlotação de leitos em centros terciários de alta demanda nas últimas 2 décadas. Essa sobrecarga tem levado ao aumento no tempo de espera para pacientes internados por neurotrauma em 75% dos casos, tornando a telemedicina ferramenta essencial para evitar transferências desnecessárias e aliviar o sistema de emergência.<sup>9</sup>

A telemedicina também se mostra muito relevante em países com vastas dimensões geográficas ou com grande porcentagem da população vivendo em áreas rurais. Nessas regiões, a triagem de indivíduos com lesões traumáticas com acometimento neurológico por meio da telemedicina evita custos obrigatórios de transferência, tornando-se alternativa eficiente e acessível.<sup>10</sup> Além dos benefícios financeiros e operacionais, as consultas por tele saúde aliviam o fardo do transporte para os pacientes e melhoram a adesão ao tratamento. Essa abordagem também contribui para a satisfação dos pacientes e cuidadores, facilitando o acesso a cuidados médicos especializados sem a necessidade de deslocamentos longos e dispendiosos.<sup>10</sup>

Diversas pesquisas têm apontado resultados relativamente melhores ou pelo menos iguais na eficácia da triagem de lesões traumáticas neurológicas por meio da telemedicina. Além disso, a prática tem contribuído para a redução dos custos hospitalares, direcionando pacientes para centros de atenção terciária com neurocirurgiões disponíveis.<sup>11</sup> No entanto, quando se trata da reabilitação, alguns estudos apresentam divergências. Embora a teleconsulta proporcione maior comodidade para pacientes com mobilidade reduzida ou que vivem distantes dos centros hospitalares, também foi observado que os índices de recuperação podem ser ligeiramente inferiores em comparação com os indivíduos que realizam avaliação presencial pela equipe médica.<sup>12,13</sup>

A Índia é exemplo de país que pode se beneficiar significativamente com a implementação da telemedicina no manejo de pacientes pós-traumatizados com acometimento neurológico. Devido à história de disparidade socioeconômica, vasta dimensão territorial (sendo o 7º maior país do mundo, de acordo com a ONU) e grande população, cerca de 87% dos pacientes que vivem distantes de hospitais com atendimento especializado já se beneficiaram das teleconsultas nesse país, conforme apontado por pesquisa conduzida entre 2010 e 2017.<sup>13</sup>

Preocupação crescente dos órgãos globais de saúde em relação à teleneurologia é a ampliação da acessibilidade efetiva e a utilização de baixo custo dessas tecnologias, principalmente em nações em desenvolvimento. Entre as limitações do seu uso

para o neurotrauma, destacam-se os altos custos de equipamentos, a necessidade de requisitos específicos de disponibilidade de internet em distintas regiões e a importância de profissionais devidamente treinados para utilizar esses equipamentos de forma adequada.<sup>14</sup>

Em termos de custo-benefício, o suporte por telefone, incluindo ligações de áudio e vídeo ou apenas de áudio, para auxiliar pessoas na recuperação de lesões na medula espinhal, tem sido muito bem percebido pelos próprios pacientes, com taxa de percepção positiva de 87%.<sup>16</sup> Considerando a relação custo-efetividade positiva no uso da telemedicina neurológica e a crescente utilização dessa abordagem, a implementação dela na grade dos cursos de Suporte Avançado de Vida no Trauma (ATLS) pode ser alternativa para suprir a crescente demanda por profissionais capacitados em manejar essas ferramentas em benefício dos pacientes.<sup>16</sup>

Em síntese, a telemedicina tem apresentado avanços significativos no manejo de pacientes pós-traumatizados com acometimentos neurológicos, oferecendo soluções eficazes para triagem e redução dos custos hospitalares. Embora haja algumas divergências em relação à reabilitação, especialmente em comparação com a avaliação presencial, a telemedicina tem se mostrado particularmente útil em países com grandes dimensões geográficas e disparidades econômicas, como a Índia, onde tem proporcionado acesso à saúde para populações distantes dos centros médicos. Para que ela alcance seu potencial máximo, é essencial superar desafios como a acessibilidade efetiva e o uso de baixo custo dessas tecnologias, bem como garantir a formação adequada de profissionais para sua implementação. Com enfoque contínuo no desenvolvimento e aprimoramento da telemedicina, pode-se avançar em direção à saúde mais inclusiva e eficiente para todos.

Reduzir as transferências de pacientes traumatizados estáveis possibilita o compartilhamento de custos entre unidades de saúde. Além disso, a telemedicina viabiliza avaliações radiológicas precoces, influenciando estratégias de tratamento mais agressivas em pacientes com lesões graves, potencialmente melhorando a taxa de sobrevivência. Outra vantagem é a incorporação da telepresença na triagem de feridos no local do acidente, o que reduz o tempo de transporte para o centro de saúde mais próximo com recursos adequados e equipe de suporte, resultando em significativa diminuição do tempo de permanência no hospital local e do tempo de transporte para centros especializados em trauma. Ricci et al.<sup>17</sup> relataram que em ambientes rurais, onde o trauma é considerado de "baixo volume", socorristas e equipe de emergência hospitalar podem ter menos experiência em lidar com traumas graves em comparação com centros de trauma urbanos. Essa falta de experiência pode levar a erros de gerenciamento e resultados desfavoráveis, destacando a importância de abordar as necessidades específicas dessas áreas para aprimorar a capacitação e os recursos disponíveis para o atendimento de emergência. Por outro lado, as transferências inter-hospitalares são onerosas tanto

para os pacientes quanto para o sistema de saúde. No entanto, a telemedicina surge como solução eficiente para tornar o sistema mais ágil, reduzindo ou desviando transferências para departamentos de emergência lotados. Essa abordagem centrada no paciente permite que os pacientes permaneçam próximos de suas redes de apoio, evitando custos e incômodos de transporte para hospitais de referência durante internações agudas e cuidados subsequentes. Além disso, ao permitir que hospitais comunitários mantenham mais pacientes, o aumento do financiamento pode evitar o fechamento dessas instituições, reduzindo disparidades no acesso aos cuidados de saúde e fornecendo apoio econômico às comunidades locais. Portanto, a telemedicina apresenta-se como importante aliada para aprimorar a eficiência do sistema de saúde, proporcionar cuidados mais próximos e acessíveis aos pacientes e fortalecer a infraestrutura hospitalar em nível local.

De acordo com Hayden et al.<sup>18</sup>, a telemedicina no contexto americano tem sido mais frequentemente utilizada para coordenar a transferência de pacientes com cuidados clínicos prévios à transferência. Muitos entrevistados relataram que o serviço de telemedicina facilitou a transferência do paciente para hospital diferente daquele que oferece a telemedicina. No entanto, Hayden et al.<sup>18</sup> ainda destaca que, atualmente, a telemedicina ainda é pouco utilizada para coordenar transferências entre diferentes estabelecimentos de saúde. À medida em que essa prática possa se desenvolver, poderá se tornar cada vez mais valiosa para garantir sistemas eficazes de atendimento de emergência.

Em pesquisa nacional realizada nos Estados Unidos em 2016, Zachrison et al.<sup>19</sup> demonstraram que a maioria dos departamentos de emergência (52%) recebe serviços de telemedicina. As aplicações mais comuns relatadas foram para neurologia, psiquiatria e pediatria, o que está alinhado com a vasta literatura de apoio a essas áreas de uso da telemedicina.

O estudo de coorte realizado em North Dakota por Mohr et al.<sup>20</sup> examinou o impacto da telemedicina na gestão e resultados clínicos de pacientes com trauma em departamentos de emergência hospitalares rurais. Os resultados indicaram efeito significativo da disponibilidade de telemedicina nos resultados clínicos, incluindo aumento nas transferências inter-hospitalares, tempo de permanência e procedimentos de imagem diagnóstica. Possíveis explicações foram levantadas, como diferenças sistêmicas entre hospitais que adotaram a telemedicina mais cedo, o efeito de aprendizado nas práticas clínicas devido a consultas de telemedicina e influência da implementação da telemedicina em sistemas de melhoria da qualidade e educação. Curiosamente, a disponibilidade de telemedicina também pareceu estar relacionada ao aumento do uso de testes diagnósticos, indicando avaliação mais abrangente de traumas devido ao relacionamento com a telemedicina, mesmo quando os médicos centrais não estavam diretamente envolvidos na avaliação de casos de trauma.

Desafios e obstáculos para a implementação da



telemedicina foram identificados, incluindo questões de licenciamento e credenciamento, problemas de responsabilidade médica, privacidade e segurança de dados, dificuldades tecnológicas, custos, problemas de reembolso e incentivos desalinhados. No entanto, mais pesquisas são necessárias para entender as barreiras à implementação dela em departamentos de emergência rurais e remotos ao redor do mundo.

## CONCLUSÃO

Os avanços alcançados pela telenéurologia nesse período estimularam inovações tecnológicas que ao serem incorporadas aos processos de saúde criaram oportunidades para melhorar a assistência prestada aos pacientes atendidos por meio desse sistema. Contudo, a confiabilidade por parte dos pacientes em se tratando da segurança dos dados é fato a ser analisado para a consolidação total do uso da telemedicina aliada ao tratamento dos traumas neurológicos. Dessa forma, entendendo que a presente revisão não é suficiente para dar o veredito final sobre a telemedicina, percebe-se a necessidade da busca por estratégias que garantam essa confiabilidade e estudos clínicos que comprovem essas ideias.

### Afiliação dos autores:

<sup>1</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil;

<sup>2</sup>Universidade Estadual do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil;

<sup>3</sup>Universidade Federal da Paraíba, João Pessoa, RN, Brasil;

<sup>4</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia, Porto Alegre, RS, Brasil.

<sup>5</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, PR, Brasil.

### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan

Email: gisolari@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

### Como citar:

Nogueira GN, Moreira APO, Silva NCP, Tavares MA, dos Santos LEA, Gonçalves RF, dos Santos EAA, Gonçalves PCZ, Tilton CMS, Isolan GR. Uso da telemedicina em traumatismos craniano: up to date 2024. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e012

### Contribuição dos autores

Conceituação: Guilherme Nobre Nogueira

Análise formal: Alexandre Pedrosa Oliveira Moreira

Investigação: Nicole Custódio Porto Silva

Metodologia: Mariana Alcântara Tavares

Supervisão: Leonardo Elias Araujo dos Santos

Redação (esboço original): Todos os autores

Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

1. León-Salas B, González-Hernández Y, Infante-Ventura D, de Armas-Castellano A, García-García J, García-Hernández M, et al. Telemedicine for neurological diseases: A systematic review and meta-analysis. *Eur J Neurol*. 2023;30(1):241-4. Doi: 10.1111/ene.15599
2. Rogers JM, Duckworth J, Middleton S, Steenbergen B, Wilson PH. Elements virtual rehabilitation improves motor, cognitive, and functional outcomes in adult stroke: evidence from a randomized controlled pilot study. *J Neuroeng Rehabil*. 2019;16(1):56. Doi: 10.1186/s12984-019-0531-y
3. Rietdijk R, Togher L, Power E. Supporting family members of people with traumatic brain injury using telehealth: A systematic review. *J Rehabil Med*. 2012;44(11):913-21. Doi: 10.1186/s12984-019-0531-y
4. Edwards D, Widjaja E, Khadijah N, Lee L, Crowe S, Kent B. Technologies used to facilitate remote rehabilitation of adults with deconditioning, musculoskeletal conditions, stroke, or traumatic brain injury: an umbrella review. *JBIM Evid Synth*. 2022;20(8):1927-68. Doi: 10.11124/JBIES-21-00241
5. Stroupe KT, Martinez R, Hogan TP, Evans CT, Scholten J, Bidelsbach D. Health Care Utilization and Costs of Veterans Evaluated for Traumatic Brain Injury Through Telehealth. *Telem J E Health*. 2019;25(12):1144-53. Doi: 10.1089/tmj.2018.0182
6. Shah S, Levy JM, Chew HS, Puvanesarajah V, Pittman D, Buchholz AL. Examining the Emergency Medical Treatment and Active Labor Act: impact on telemedicine for neurotrauma. *Neurosurg Focus*. 2020;49(5)
7. Juárez-Belaúnde A, Rodríguez-Martín D, Gómez-Pinedo U, Díez-Tejedor E. Futuro de la neurorrehabilitación tras la pandemia por el SARS-CoV-2. *Neurologia*. 2020;35(6):410-1. Doi: 10.3171/2020.8.FOCUS20587
8. Lapointe L, Lavalley-Bourget MH, Pichard-Jolicœur A, Turgeon-Pelchat C, Fleet R. Impact of telemedicine on diagnosis, clinical management and outcomes in rural trauma patients: A rapid review. *Can J Rural Med*. 2020;25(1):31-40. Doi: 10.4103/CJRM.CJRM\_8\_19
9. Khong CMM, Pasipanodya EC, Jacqueline D, Phan N, Solomon DL, Wong EY. SCiPad: evaluating telemedicine via iPad facetime for general spinal cord injury care. *Spinal Cord*. 2022;60(5):451-6. Doi: 10.1038/s41393-022-00790-1
10. Subbarao BS, Stokke J, Martin SJ. Telerehabilitation in Acquired Brain Injury. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2021;32(2):223-38. Doi: 10.1016/j.pmr.2021.01.001
11. Alter BJ, Navlani R, Abdullah L, Wasan AD, Heres E. The Use of Telemedicine to Support Interventional Pain Care: Case Series and Commentary. *Pain Med*. 2021;22(12):2802-5. Doi: 10.1093/pm/pnab183
12. Gowda GS, Manjunatha N, Kulkarni K, Bogewadi VI, Shyam RP, Basavaraju V. A Collaborative Tele-Neurology Outpatient Consultation Service in Karnataka: Seven Years of Experience From a Tele-Medicine Center. *Neurol India*. 2020;68(2):358-63. Doi: 10.4103/0028-3886.280644
13. Patel UK, Malik P, DeMasi M, Lunagariya A, Jani VB. Multidisciplinary Approach and Outcomes of Tele-neurology: A Review. *Cureus*. 2019;11(4):e4410. Doi: 10.7759/cureus.4410
14. Srivastava A, Swaminathan A, Chockalingam M, Srinivasan MK, Surya N, Ray P. Tele-Neurorehabilitation During the COVID-19 Pandemic: Implications for Practice in Low- and Middle-Income Countries. *Front Neurol*. 2021;12:667925. Doi: 10.3389/fneur.2021.667925
15. Bellringer SF, Brogan K, Cassidy L, Gibbs J. Standardised virtual fracture clinic management of radiographically stable Weber B ankle fractures is safe, cost effective and reproducible. *Injury*. 2017;48(8):1670-3. Doi: 10.1016/j.injury.2017.04.053
16. Naamani KE, Abbas R, Mukhtar S, Fadel OE, Sathe A, Kazan AS, et al. Telemedicine during and post-COVID 19: The insights of neurosurgery patients and physicians. *J Clin Neurosci*. 2022;99:204-211. Doi: 10.1016/j.jocn.2022.03.006
17. Ricci M, Caputo M, Amour J, Rogers FB, Sartorelli K, Callas PT, et al. Telemedicine reduces discrepancies in rural trauma care. *Telem J E Health*. 2003;9(1):3-11. Doi: 10.1089/153056203763317602
18. Hayden EM, Boggs KM, Espinola JA, Camargo-Junior CA, Zachrisson KS. Telemedicine Facilitation of Transfer Coordination From Emergency Departments. *Ann Emerg Med*. 2020;76(5):602-8. Doi: 10.1016/j.annemergmed.2020.04.027
19. Zachrisson KS, Boggs KM, Hayden EM, Espinola JA, Camargo-Junior CA. A national survey of telemedicine use by US emergency departments. *J Telemed Telecare*. 2020;26(5):278-84. Doi: 10.1177/1357633X18816112
20. Mohr NM, Vakkalanka JP, Harland KK, Bell A, Skow B, Shane DM. Telemedicine Use Decreases Rural Emergency Department Length of Stay for Transferred North Dakota Trauma Patients. *Telem J E Health*. 2018;24(3):194-202. Doi: 10.1089/tmj.2017.0083

## Telemedicina aplicada à neurologia, um enfoque sindrômico

### *Telemedicine applied to neurology, a syndromic approach*

Camila Caetano Solek<sup>1</sup>, Bruna Malacarne<sup>1</sup>, Maria Luiza Remonti Lodi<sup>1</sup>, Guilherme Nobre Nogueira<sup>2</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>3,4</sup>, Eduardo Antonio A. dos Santos<sup>4</sup>, Patricia Carla Zanelatto Gonçalves<sup>4</sup>, Rafael Fernandes Romani<sup>4</sup>, César Monte Serrat Tilton<sup>4</sup>, Fernando Issamu Tabushi<sup>4</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>3,4</sup>

#### RESUMO

**Introdução:** A telemedicina tem se mostrado inestimável, especialmente em casos como o acidente vascular cerebral, onde acelera o diagnóstico preciso e a iniciação do tratamento trombolítico, reduzindo assim as taxas de mortalidade.

**Objetivo:** Avaliar a eficácia da telemedicina no diagnóstico de síndromes neurológicas entre pacientes em tratamento ambulatorial por teleneurologia.

**Método:** Foi realizada uma revisão sistemática da literatura usando uma abordagem qualitativa e descritiva, guiada pela estratégia de busca e análise "PICO". A população do estudo incluía pacientes em busca de cuidados neurológicos ambulatoriais, sendo o principal interesse a avaliação da eficiência da telemedicina no diagnóstico de síndromes neurológicas. Os dados foram coletados nas bases de dados PubMed, Scopus e BVS usando critérios de inclusão e exclusão predefinidos.

**Resultados:** Vários estudos demonstraram a aplicação bem-sucedida da telemedicina no cuidado neurológico. Por exemplo, as teleconsultas com pacientes diagnosticados com comprometimento cognitivo resultaram em desfechos positivos, reduzindo as demandas enquanto retardam a progressão dos sintomas. No entanto, a viabilidade da telemedicina variou em diferentes regiões e características demográficas dos pacientes, destacando fatores socioeconômicos como determinantes de acessibilidade e aceitação. Além disso, a telemedicina mostrou promessa no manejo de condições neurológicas complexas, como ataxia cerebelar, doença de Parkinson e miastenia gravis, embora com certas limitações na capacidade de exame físico.

**Conclusão:** Em conclusão, a telemedicina emergiu como uma ferramenta crucial na neurologia, superando barreiras geográficas e aprimorando o acesso ao atendimento especializado. Apesar de sua ampla adoção, os desafios persistem, especialmente na garantia de acesso equitativo a diversas populações. Olhando para o futuro, enfrentar esses desafios e avançar na infraestrutura da telemedicina será fundamental para otimizar a prestação de cuidados neurológicos e melhorar os resultados dos pacientes.

**PALAVRAS-CHAVE:** Diagnóstico diferencial; Síndrome; Telemedicina; Teleneurologia

#### Mensagem Central

A telemedicina, utilizando tecnologias digitais, de informação e comunicação, permite a prática da medicina a distância, abrangendo assistência, educação, pesquisa, prevenção, gestão e promoção da saúde. No campo da neurologia, a teleconsulta é uma modalidade fundamental, permitindo consultas médicas remotas entre neurologistas e pacientes, facilitando diagnósticos e tratamentos sindrômicos.

#### Perspectiva

Estudos mostram que a telemedicina, especialmente aplicada à neurologia, é uma ferramenta essencial para melhorar a eficiência dos encaminhamentos de casos neurológicos. Ela reduz custos em saúde, diminui o tempo de espera para consultas especializadas e garante acesso equitativo ao atendimento neurológico, permitindo um foco detalhado em diferentes síndromes neurológicas.

#### ABSTRACT

**Introduction:** Telemedicine has proven invaluable, especially in cases like stroke, where it expedites accurate diagnosis and thrombolytic treatment initiation, thereby reducing mortality rates.

**Objective:** Evaluate the efficacy of telemedicine in diagnosing neurological syndromes among patients receiving outpatient care through teleneurology.

**Method:** A systematic literature review was conducted using a qualitative and descriptive approach, guided by the "PICO" search and analysis strategy. The study population comprised patients seeking outpatient neurological care, with the primary interest being the assessment of telemedicine's efficiency in diagnosing neurological syndromes. Data were collected from PubMed, Scopus, and BVS databases using predefined inclusion and exclusion criteria.

**Results:** Several studies demonstrated the successful application of telemedicine in neurological care. For instance, teleconsultations with patients diagnosed with cognitive impairment yielded positive outcomes, reducing demands while delaying symptom progression. However, the feasibility of telemedicine varied across different regions and patient demographics, highlighting socio-economic factors as determinants of accessibility and acceptance. Additionally, telemedicine showed promise in managing complex neurological conditions such as cerebellar ataxia, Parkinson's disease, and myasthenia gravis, albeit with certain limitations in physical examination capabilities.

**Conclusion:** In conclusion, telemedicine has emerged as a crucial tool in neurology, overcoming geographical barriers and enhancing access to specialized care. Despite its widespread adoption, challenges persist, particularly in ensuring equitable access across diverse populations. Moving forward, addressing these challenges and advancing telemedicine infrastructure will be paramount in optimizing neurological care delivery and improving patient outcomes.

**KEYWORDS:** Differential Diagnosis; Syndrome; Telemedicine; Teleneurology

## INTRODUCTION

Telemedicine has been used by different medical specialties, with the aim of facilitating contact between patients and physicians, helping to search for diagnoses and maintain monitoring during treatment. It also represents an advance for populations in remote areas lacking specialist physicians, enabling patients facing difficulties accessing healthcare services due to geographic, social, physical or emotional reasons to access specialists from other locations.<sup>1-3</sup>

Another advantage is that teleconsultations generate savings when compared to in-person visits, studies show that around 92% of patients report savings in time and money, which leads to more than 90% of patients choosing to continue treatment remotely.<sup>3</sup> This is currently made possible by internet and mobile phone services that are already available in more than 70% of most countries, facilitating communication between physician and patient, even when separated by long distances.<sup>4,5</sup>

In the field of neurology, telemedicine has been used in cases of stroke, to accurately diagnose and expedite thrombolytic treatment initiation upon arrival at emergency services, reducing mortality.<sup>5,6</sup> However, telemedicine can further assist physicians, facilitating diagnosis of other neurological syndromes and improving clinical decision-making in collaboration with neurologists. The patient also has benefits, as they can contact neurologists directly, without needing referrals or hospital care at first, avoiding unnecessary face-to-face consultations and saving time and money.<sup>7</sup> Besides stroke, other clinical events can be identified through a teleconsultation, such as headaches, seizures, signs of high intracranial pressure, dementia, movement disorders, changes in the course of multiple sclerosis or myasthenia gravis, which can be fatal. It can also assist in assessing adverse drug events or treatment responses, such as symptomatic crises in children with neurocysticercosis following cysticidal therapy.<sup>5,8,9</sup>

There are cases where telemedicine may not be sufficient, such as in patients with Huntington's disease, in which 25% did not maintain virtual consultations.<sup>10</sup> The importance of this article is justified by the need for more studies that evaluate the acceptability and functionality of the digital resource, recognizing advantages or disadvantages in neurological diagnosis.<sup>2,3</sup>

Therefore, this article seeks to evaluate the efficiency of telemedicine for diagnosing neurological syndromes in patients receiving outpatient care through teleneurology.

## METHODS

The present study constitutes a systematic literature review of a qualitative and descriptive nature, based on the "PICO" search and analysis strategy, with the guiding question: "How is telemedicine being applied syndromically in neurology, and in what ways is this approach impacting the diagnosis, treatment, and monitoring of patients with neurological conditions?" (Table). The methodological elucidation variables to compose the theoretical framework were Health Science Descriptors (DeCS/MeSH) "telemedicine, neurological syndromes, diagnosis, neurology, treatment" intersected

with the boolean operators "AND" and "OR," for searching the PubMed, Scopus, and BVS databases in English and Portuguese languages. Inclusion criteria were defined as prognostic studies regarding the diagnosis of neurological syndromes using telemedicine, observational studies discussing telemedicine as support for referral to neurologists. Exclusion criteria were defined as screening of title, abstract, and full-text reading by at least 2 authors, removing duplicates and other articles not addressing the topic in question. Review articles were also excluded. Following the inclusion criteria, 59 articles were found in BVS, 18 in PubMed and 39 in Scopus. Of these articles, 3 from Scopus, 10 from BVS and 7 of PubMed were selected for the present review following the exclusion criteria.

TABLE — Application of the PICO Strategy

Element	Description
Population	Patients attending outpatient clinics seeking diagnosis.
Intervention	Evaluation of the efficiency of telemedicine for diagnosing neurological syndromes.
Context	Outpatient care provided through teleneurology.
Outcome	Improvement in access to neurological care, increased efficiency in care provision, optimization of response time for diagnosis and treatment, reduction of disparities in access to neurological care, and possibly improvement in clinical outcomes and quality of life for patients.

## DISCUSSION

The term "Telemedicine" according to the World Health Organization, has its meaning shaped in the act of providing health services when distance is a barrier, by professionals who use technological communication to exchange valid information for diagnosis, treatment, and prevention of diseases, as well as for research and continuing education in healthcare. Neurology has its historical beginnings in telemedicine as a tool to aid in the rapid diagnosis and treatment of acute stroke in emergency departments with limited accessibility to specialists.<sup>10</sup> Moreover, COVID-19 pandemic further popularized telemedicine due to the flexibility granted by Brazilian authorities to reduce exposure to contamination.

Telemedicine, in general, emerged in 1967, with a system that integrated Boston Airport with Massachusetts General Hospital.<sup>11</sup> In Brazil, telemedicine has been regulated by the Federal Council of Medicine (CFM) since 2002, by resolution 1643.<sup>12</sup> However, teleconsultation was not regulated until the COVID-19 pandemic, when isolation required by authorities and the need to maintain medical consultations and care emerged not only for patients infected with SARS-CoV-2, but also for those with other diseases, becoming an emerging public health issue, regulated by the Ministry of Health by Law 13.989.<sup>13</sup>

For neurology and neurosurgery, telemedicine emerged to improve the initial contact of stroke patients with a specialist, in order to optimize the short treatment window present in this disease more than 10 years ago. Currently, the Brazilian Academy of Neurology is developing a committee to discuss and analyze the application of telemedicine in various areas of neurology in Brazil, thus the telemedicine committee (CAT-ABN) was opened.<sup>10</sup> Similarly to other areas of medicine,

during the pandemic, neurology expanded its horizons to telemedicine. A survey conducted with 3441 neurologists registered with the ABN through online questionnaires showed that only 18.5% were practicing through telemedicine before, while during the pandemic, this number increased to 63.6%.<sup>14</sup>

In addition to the stroke already mentioned, other neurological diseases benefit from telemedicine, likewise patients with cerebellar ataxia, a neurological disease with a broad and heterogeneous aspect that involves both chronic and immune-mediated diseases, which affect cerebellar functioning and compromise physiological functions, causing loss of airway maintenance (bronchoaspiration), cognitive decline and motor system dysfunction. As it is a complex disease and that in itself already has high complication rates, the management and monitoring of these patients has become a challenge for health multi-professionals due to the isolation of COVID-19, as their frequent consultations with therapists, speech therapists, physiotherapists and doctors had to be interrupted, having to opt for alternative options, such as teleconsultation. Thus, this method was used mainly to monitor possible neurological decline, while creating a new environment for social interaction. To this end, seven steps were suggested, one of which was "assess the general mental state and speech and for examination of hyperkinetic movement disorders, ataxia, manual dexterity and balance".<sup>15</sup>

Thus, there was an exponential increase in the number of neurologists who, with the advent of the pandemic, had to adapt and start providing online care.<sup>14</sup> In this way, we observed that neurology can reach many more individuals who carry out care consultations, quickly and safely through telemedicine. During the pandemic, it proved to be effective in keeping patients in their homes, especially the elderly, preventing SARS-COV2 and still guaranteeing the necessary medical care.<sup>16</sup> Therefore, telemedicine has proven to be a possibility for continued and comprehensive care in the post-pandemic context, given that medical and patient acceptance of this modality and greater technological accessibility allow for dissemination of this as early care throughout the world.<sup>17</sup>

Although the results of the studies above have demonstrated optimism, it is still necessary to validate this form of consultation with a certain level of scientific rigor, as there are still limitations such as general knowledge about the modality, the impossibility of a reliable physical examination and accessibility to resources that make online medicine viable. Also, it has been shown that not all neurological diseases benefit from telemedicine and developing countries and those with higher levels of poverty or lack of accessibility to health in general, such as Brazil, present some significant obstacles. Therefore, Santos et al.<sup>18</sup> demonstrate, for example, that a significant number of patients with parkinsonism are not accessible by teleconsultation or consultation, with a negative association observed in individuals with low education

In the landscape of neurologically complex healthcare, telemedicine has emerged as a vital tool, transcending geographical distances and facilitating access to specialized care. As defined by the World

Health Organization, its application is crucial for overcoming physical barriers and providing diagnosis, treatment, and prevention of neurological diseases, as well as continuing education in healthcare. In Brazil, the progressive regulation of telemedicine, from 2002 to specific provisions during the COVID-19 pandemic, reflects the growing recognition of its importance, especially in neurology. The history of telemedicine in neurology traces back to its pioneering use in optimizing stroke care,<sup>19-22</sup> and today, with rapid expansion during the pandemic, its role extends to various neurological pathologies. Research demonstrates a significant shift in neurologists' behavior, with a substantial proportion migrating to telemedicine practice during the pandemic, illustrating its rapid adaptation and emergent necessity. However, challenges persist, especially in developing countries, where accessibility may be limited by socioeconomic and educational factors. Studies like that of Santos et al.<sup>18</sup> highlight disparities in accessibility among different population groups, underscoring the need for equitable approaches to ensure that all patients can benefit from the advances of telemedicine.

## CONCLUSION

Telemedicine has become an indispensable tool in neurological practice, enabling more efficient and accessible care delivery, while challenging us to address accessibility gaps and ensure that its implementation is inclusive and equitable for all patients, regardless of their background or socioeconomic status.

### Afiliação dos autores:

<sup>1</sup>Universidade Regional Integrada do Alto Uruguai e das Missões, Erechim, RS, Brasil;

<sup>2</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil;

<sup>3</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia, Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>4</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba PR, Brasil.

### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan

Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

### Como citar:

Solek CC, Malacarne B, Lodi MLR, Nogueira GN, Gonçalves RF, dos Santos EAA, Gonçalves PCZ, Romani RF, Tilton CMS, Tabushi FI, Isolan GR. Telemedicina aplicada à neurologia, um enfoque sindrômico. *BioSCIENCE*. 2024;82:e013

### Contribuição dos autores

Conceituação: Camila Caetano Solek

Análise formal: Bruna Malacarne

Metodologia: Raíafa Fernandes Gonçalves

Administração do projeto: Guilherme Nobre Nogueira

Redação (esboço original): Todos os autores

Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

1. Nakamoto CH, Wilcock AD, Schwamm LH, Zachrisson KS, Uscher-Pines L, Mehrotra A. Variation in patterns of telestroke usage during the COVID-19 pandemic. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2023;32(4):107036. Doi: 10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2023.107036
2. Lewis AK, Harding KE, Taylor NF, O'Brien TJ, Carney PW. The feasibility of delivering first suspected seizure care using telehealth: A mixed methods controlled study. *Epilepsy Res*. 2021;169:106520. Doi: 10.1016/j.eplepsyres.2020.106520

3. Konanki R, Gulati S, Prasad K, Saini L, Pandey RM, Paul VK. Comparison of telephone with face to face consultation for follow up of Neurocysticercosis. *Epilepsy Res.* 2018; 145: 110-5. Doi: 10.1016/j.eplesyres.2018.06.005
4. Almallouhi E, AlKasab S, Harvey JB, Simpson KN, Turner N, Debenham E, et al. Teleneurology Network to Improve Access to Neurologists for Patients in Rural Areas: A Real-World Experience. *Telemed e-Health.* 2020; 26(1): 110-3. Doi: 10.1089/tmj.2018.0290
5. Davis LE, Coleman J, Harnar JA, King MK. Teleneurology: Successful delivery of chronic neurologic care to 354 patients living remotely in a rural state. *Telemed e-Health.* 2014; 20(5): 473-7. Doi: 10.1089/tmj.2013.0217
6. Jalo H, Seth M, Pikkarainen M, Häggström I, Jood K, Baki Dou A, et al. Early identification and characterisation of stroke to support prehospital decision-making using artificial intelligence: A scoping review protocol. *BMJ Open.* 2023; 13(5): 1-8. Doi: 10.1136/bmjopen-2022-069660
7. Ricciardi D, Casagrande S, Iodice F, Orlando B, Trojsi F, Cirillo G, et al. Myasthenia gravis and telemedicine: a lesson from COVID-19 pandemic. *Neurol Sci.* 2021; 42(12): 4889-92. Doi: 10.1007/s10072-021-05566-8
8. Derache N, Hauchard K, Seguin F, Ohannessian R, Defer G. Retrospective evaluation of regional telemedicine team meetings for multiple sclerosis (MS) patients: Experience from the Caen MS expert center in Normandy, France. *Rev Neurol (Paris).* 2021; 177(4): 407-13. Doi: 10.1016/j.neurol.2020.06.020
9. Adebayo PB, Oluwale OJ, Taiwo FT. COVID-19 and Teleneurology in Sub-Saharan Africa: Leveraging the Current Exigency. *Front Public Heal.* 2021; 8: 1-7. Doi: 10.3389/fpubh.2020.574505
10. Domingues RB, Mantese CE, Aquino EDS, Fantini FGMM, Prado GFD, Nitrini R. Telemedicine in neurology: current evidence. *Arq Neuropsiquiatr.* 2020; 78(12): 818-26. Doi: 10.1590/0004-282X20200131
11. Gonçalves RF, Giovanini AF, do Nascimento GB, Isolan GR, Sigwalt MF, Malafaia MT, et al. Can telemedicine be as reliable. *SciELO Preprints.* 2023. Doi: 10.1590/SciELOPreprints.7703
12. Conselho Federal de Medicina (Brasil). Resolução CFM n° 1.643/2002, de 07 de agosto de 2002. Define e disciplina a prestação de serviços através da Telemedicina. *Diário Oficial da União*, 2002.
13. Brasil. Lei n° 13.989, de 15 de abril de 2020. Dispõe sobre o uso da telemedicina durante a crise causada pelo coronavírus (SARS-CoV-2). Brasília; 2020.
14. Aquino ERDS, Domingues RB, Mantese CE, Fantini FGMM, Nitrini R, Prado GFD. Telemedicine use among neurologists before and during COVID-19 pandemic. *Arq Neuropsiquiatr.* 2021; 79(7): 658-64. Doi: 10.1590/0004-282X-ANP-2020-0488
15. Manto M, Dupre N, Hadjivassiliou M, Louis ED, Mitoma H, Molinari M, et al. Medical and Paramedical Care of Patients With Cerebellar Ataxia During the COVID-19 Outbreak: Seven Practical Recommendations of the COVID 19 Cerebellum Task Force. *Front Neurol.* 2020; 11. Doi: 10.3389/fneur.2020.00516
16. Ruggiero F, Zirone E, Molisso MT, Carandini T, Fumagalli G, Pietroboni AM, et al. Telemedicine for cognitive impairment: a telephone survey of patients' experiences with neurological video consultation. *Neurol Sci.* 2023; 44: 3885-94. Doi: 10.1007/s10072-023-06903-9
17. Bashshur RL, Howell JD, Krupinski EA, Harms KM, Bashshur N, Doarn CR. The Empirical Foundations of Telemedicine Interventions in Primary Care. *Telemed e-Health.* 2016; 22(5): 342-75. Doi: 10.1089/tmj.2016.0045
18. Santos DT, Camelo DMF, Strelow MZ, Silva MTS, Führ P, Marins LW, et al. Feasibility of telemedicine for patients with parkinsonism in the Brazilian public health system. *Arq Neuropsiquiatr.* 2022; 80(9): 914-921. Doi: 10.1055/s-0042-1755323
19. Gonçalves RF, Giovanini AF, Nascimento GB, Isolan GR, Sigwalt MF, Malafaia MT, et al. A telemedicina pode ser tão confiável quanto a medicina convencional quando usada no sistema único de saúde - SUS? *BioSCIENCE.* 2024; 82. Doi: 10.55684/2024.82.e003
20. Isolan G, Malafaia O. How does telemedicine fit into healthcare today? *Arq Bras Cir Dig.* 2022; 34(3). Doi: 10.1590/0102-672020210003e1584
21. Isolan GR. Telemedicina e teleneurologia. Curitiba: Appris Ed; 2021.
22. Gonçalves RF, Giovanini AF, Nascimento GB, Isolan GR, Sigwalt MF, Polanski JF. Impact of using teleneurology on reducing referrals in the single health system. *SciELO Preprints.* 2023. Doi: 10.1590/SciELOPreprints.7701



## Síndrome de burnout em professores do ensino superior: uma revisão integrativa

*Burnout syndrome in higher education teachers: an integrative review*

Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>1,3</sup>, Robson Luis Oliveira de Amorim<sup>2</sup>, Patricia Carla Zanelatto Gonçalves<sup>3</sup>, Vinicius Ferreira Caron<sup>3</sup>, Guilherme Gubert Muller<sup>3</sup>, César Monte Serrat Titton<sup>3</sup>, Allan Fernando Giovanini<sup>3</sup>, Fernando Issamu Tabushi<sup>3</sup>, Alexandre Karam Joaquim Mousfi<sup>3</sup>, Ronise Martins Santiago Sato<sup>3</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>1,3</sup>

### RESUMO

**Introdução:** A síndrome de burnout, caracterizada pelo esgotamento profissional, é fenômeno psicossocial que afeta profissionais de diversas áreas, sendo que professores de ensino superior se encontram no grupo de risco da doença devido às demandas e pressões atribuídas às suas funções.

**Objetivo:** Relacionar a condição com o exaustivo trabalho desses profissionais abordando aspectos e fatores de risco.

**Método:** Revisão integrativa na qual a coleta de dados ocorreu entre abril de 2023 a julho de 2023 com levantamento bibliográfico nos bancos de dados BVS e PubMed.

**Resultado:** Foram selecionados 8 artigos para compor essa revisão.

**Conclusão:** Compreender a rotina exaustiva dentro de ambientes de ensino superior e a realidade das instituições ajuda entender o motivo que esses profissionais se encaixam no grupo de risco. A implementação de estratégias preventivas e de intervenção é fundamental para promover espaço laboral adequado e reduzir a incidência do burnout nessa classe.

**PALAVRAS-CHAVE:** Síndrome de burnout. Professores de ensino superior. Esgotamento profissional.

### Mensagem Central

A síndrome de burnout, caracterizada pelo esgotamento profissional, é fenômeno psicossocial que afeta profissionais de diversas áreas, sendo que professores de ensino superior se encontram no grupo de risco da doença devido às demandas e pressões atribuídas às suas funções. Os autores buscam compreender a rotina exaustiva dentro de ambientes de ensino superior e a realidade das instituições ajuda entender o motivo que esses profissionais se encaixam no grupo de risco.

### Perspectiva

Debater e avaliar o Burnout entre professores universitários aumenta a visibilidade do tema e propõe o pensamento crítico a respeito do âmbito ocupacional que possibilita o esgotamento físico e psíquico dos formadores, tal como o excesso de demandas e a falta de ferramentas adequadas para o exercício da função.

### ABSTRACT

**Introduction:** Burnout syndrome, characterized by professional exhaustion, is a psychosocial phenomenon that affects professionals from various areas, with higher education professors being at risk for the disease due to the demands and pressures attributed to their functions.

**Objective:** To relate the condition to the exhaustive work of these professionals, addressing aspects and risk factors.

**Method:** Integrative review in which data collection took place between April 2023 and July 2023 with a bibliographic survey in the BVS and PubMed databases.

**Result:** Eight articles were selected to compose this review.

**Conclusion:** Understanding the exhaustive routine within higher education environments and the reality of the institutions helps to understand why these professionals fit into the risk group. The implementation of preventive and intervention strategies is essential to promote adequate workspace and reduce the incidence of burnout in this class.

**KEYWORDS:** Burnout syndrome. Higher education professors. Professional burnout.

## INTRODUÇÃO

**B**urnout ou síndrome do esgotamento psicológico é fenômeno que afeta profissionais de constante contato social. Carlotto et al.<sup>1</sup> descreveram a síndrome como um tipo de estresse de caráter psicossocial, persistente e diretamente associado às condições de trabalhos de exigência emocional e afetiva, e de necessidade inerente de repetição e constância por períodos prolongados. Dessa forma, é frequente que o paciente apresente sinais de desânimo, desmotivação, alterações no sono, evoluindo para dificuldades de caráter social no trabalho e nas necessidades cotidianas, além de diminuição geral de sua produtividade. Nesse contexto, professores são frequentemente afetados.

As demandas invisíveis exigidas para os docentes universitários podem ser consideradas como fatores preditivos para inúmeras psicopatologias, uma vez que grande parte do seu dia a dia está dedicado à sala de aula, somado ao tempo disposto em atividades como correção de atividades, organização e preparo das aulas e ensino expositivo, o que exige do trabalhador intenso contato interpessoal com os discentes. Nesta dinâmica, o docente se depara com o desafio de equilibrar-se entre a necessidade de desenvolver vínculo contínuo com os estudantes como forma de oferecer-lhes apoio para o seu desenvolvimento acadêmico e pessoal, ao mesmo tempo que necessita desempenhar papel distanciado e avaliativo exigido pela universidade. Oliveira et al.<sup>2</sup> analisaram que características como relação com colegas e alunos e chefias, presença de recursos suficientes para o trabalho e satisfação própria com a profissão estão entre as principais características associadas ao burnout entre os professores universitários em Minas Gerais. Justo por isso, Pinheiro et al.<sup>3</sup> avaliaram que o estresse permanente demandado pela rotina acadêmica é fator preditor para o distanciamento emocional e isolamento laboral. À vista disso, considerando quadro persistente de estresse crônico, o prognóstico sintomatológico quando negligenciados incluem sobretudo queixas somáticas, tais como cefaleia, hipertensão arterial, alterações do trato digestivo, bradicardia e sudorese, o que apontam para acometimento do sistema neurovegetativo. No âmbito profissional, o professor expressa-se resistente ao retorno da rotina acadêmica, bem como intenso desejo pelo abandono da profissão.

Dessa forma, tendo em vista o caráter multifatorial da síndrome de burnout, existem diversos elementos a serem abordados que podem desencadear essa doença, e a sua divulgação e pesquisa devem ser estimuladas para visibilizar sua incidência entre os docentes, além de estimular a busca por diagnósticos mais precisos e métodos eficazes de prevenção. Neste ponto, o presente artigo visa realizar revisão integrativa acerca da temática.

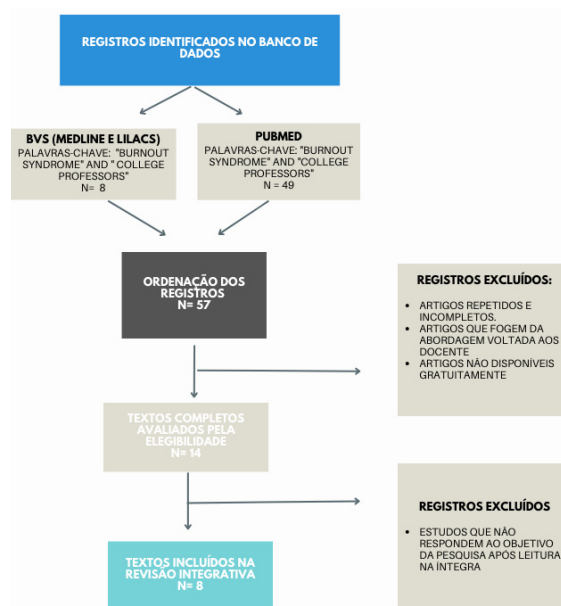
## MÉTODO

Os artigos foram selecionados a partir de busca seguindo a plataforma PRISMA nas seguintes bases de

dados: Biblioteca Virtual em Saúde-BVS, selecionando trabalhos do LILACS e Literatura Internacional em Ciências da Saúde (MEDLINE) e Pubmed. Os descritores utilizados foram: “burnout syndrome” e “college professors”, com a realização de pesquisa avançada combinando-se os descritores com o operador booleano AND. Os critérios de inclusão foram publicações que retratassem a incidência da síndrome exclusivamente entre os professores universitários, com texto completo disponível na íntegra, publicados nos idiomas inglês, português e espanhol. Artigos repetidos e incompletos foram excluídos, bem como os artigos que abordavam a temática com professores de ensino fundamental e médio. Com o resultado da busca inicial, foram encontrados 49 artigos na bases de dados PubMed (publicados entre 2010 e 2023) e 8 artigos na base de dados BVS (2011 a 2022), totalizando 57 artigos nas bases de dados, dos quais 6 foram selecionados pela plataforma BVS e 2 pela plataforma PUBMED, totalizando a análise e descrição de 8 trabalhos.

## RESULTADOS

Foi realizada busca inicial resultando em 57 artigos identificados. Desses, 8 atenderam aos critérios de inclusão estabelecidos para análise posterior, por se enquadrarem no recorte temático dos docentes universitários. O fluxograma de seleção primária dos artigos pode ser encontrado na Figura. A Tabela 1 apresenta informações sobre os estudos selecionados, incluindo títulos, autores, ano de publicação, bases de dados e revistas onde foram publicados, com a maioria dos estudos internacionais encontrados na plataforma LILACS entre 2022 e 2021. A Tabela 2 sumariza os objetivos e as principais conclusões de cada estudo após análise detalhada.



**FIGURA** — Fluxograma da seleção dos estudos primários, de acordo com a recomendação PRISMA

**TABELA 1** – Caracterização dos artigos

Nº	TÍTULO	AUTORIA	BASE	ANO	PAÍS	REVISTA
1	Do physicians with academic affiliation have lower burnout and higher career-related satisfaction?	Zhuang C et al. <sup>4</sup>	MEDLINE	2022	EUA	BMC Med Educ
2	Síndrome de burnout em docentes universitários dos cursos de saúde	de Oliveira et al. <sup>5</sup>	LILACS	2021	Brasil	IRev. salud pública
3	Do Organizational Support and Occupational Stressors Influence Burnout in Teachers?	Baptista, Cardoso <sup>6</sup>	LILACS	2021	Brasil	Aval. psicol
4	College instruction is not so stress free after all: A qualitative and quantitative study of academic entitlement, uncivil behaviors, and instructor strain and burnout.	Jiang, Tripp e Hong <sup>7</sup>	LILACS	2021	EUA	Stress Health
5	Burnout y problemas de salud mental en docentes: diferencias segun características demográficas y sociolaborales	Marenco-Escuderos, Ávila-Toscano <sup>8</sup>	LILACS	2016	Colombia	Psychol. av. discip
6	Relação entre nível geral de saúde, dor musculoesquelética e síndrome de burnout em professores universitários	Suda et al. <sup>9</sup>	LILACS	2011	Brasil	Fisioter. pesqui
7	Job stress and satisfaction in faculty of a teaching hospital in south India: A cross-sectional survey	Chiachra, Abhijnhan, Tharyan <sup>10</sup>	PUBMED	2021	Índia	J Postgrad Med
8	Predictors of job satisfaction among academic family medicine faculty: Findings from a faculty work-life and leadership survey	Krueger et al. <sup>11</sup>	PUBMED	2017	Canadá	Can Fam Physician

**TABELA 2** – Análise do conteúdo dos artigos

Nº	OBJETIVOS	CONCLUSÃO
1	A pesquisa busca investigar o impacto das filiações acadêmicas nos principais objetivos médicos, considerando que esses problemas podem afetar as futuras gerações de médicos. Vamos abordar fatores como horas de trabalho, gênero, raça, especialidade e ambiente de trabalho, levando em conta características demográficas, familiares e relacionadas ao trabalho. Além disso, iremos analisar os efeitos distintos da classificação do corpo docente.	A afiliação acadêmica é fundamental para diminuir o burnout dos médicos e aumentar a satisfação profissional. As políticas de bem-estar médico não devem ser padronizadas, mas sim considerar fatores como afiliação acadêmica, posição no corpo docente, estágio da carreira, identidade de gênero, diversidade de oportunidades profissionais e apoio institucional e social. Por exemplo, líderes e administradores de instituições médicas podem reservar tempo para atividades acadêmicas, como ensino, a fim de reduzir o burnout e melhorar a satisfação profissional dos médicos.
2	Avaliar a síndrome de burnout em docentes dos cursos da área de saúde. Estudo descritivo, transversal, com abordagem quantitativa no qual utilizou-se do teste exato de Fisher para verificar se existe associação entre as variáveis sociodemográficas e a presença de burnout.	Os resultados destacam a importância de monitorar os fatores psicossociais e organizacionais do ambiente de trabalho, a fim de intervir na qualidade de vida e na saúde do trabalhador. Essas descobertas ressaltam a necessidade de atenção e acompanhamento desses aspectos para melhorar as condições de trabalho.
3	Este estudo examinou a conexão entre o suporte percebido no trabalho, os estressores ocupacionais e o burnout em um grupo de 102 professores, utilizando modelo de equações estruturais para análise.	Este estudo ressalta a importância de investigar esses fatores no ambiente escolar, a fim de fornecer informações para o planejamento de intervenções e redução de estressores, contribuindo para diminuir os indicadores de burnout.
4	O objetivo deste estudo foi investigar se o comportamento incivilizado dos alunos em relação aos direitos acadêmicos teria impacto negativo na tensão e no esgotamento dos instrutores.	Há forte apoio à nossa hipótese de que comportamentos incivis desempenham papel mediador na relação entre os direitos acadêmicos dos alunos e a tensão e o esgotamento dos instrutores.
5	Neste estudo empírico com desenho comparativo, avaliamos 235 professores da Colômbia para estimar possíveis diferenças entre episódios de burnout e problemas de saúde mental, considerando aspectos demográficos e sociolaborais. Utilizamos o MBI-Ed e o GHQ-28 como instrumentos de avaliação.	O estudo constatou que as mulheres, solteiras e sem filhos apresentaram maior exaustão e menor realização profissional, enquanto os homens tendiam a apresentar maior despersonalização. Professores com contrato de trabalho integral, maior intensidade de trabalho e menos experiência profissional relataram mais problemas de saúde mental, como ansiedade, insônia e sintomas somáticos. É essencial reconhecer o papel dessas variáveis na criação de cenários educacionais e condições de trabalho que permitam que os professores lidem adequadamente com o estresse de sua profissão.
6	Este estudo teve como objetivo examinar a relação entre o nível de saúde geral, dor musculoesquelética, frequência de sintomas musculoesqueléticos e a síndrome de burnout em professores universitários.	A maioria analisada apresentou comprometimento no nível de saúde, sendo que 70% relataram dor no pescoço e 64% na região lombar nos últimos 12 meses. Foi observada correlação positiva entre o nível geral de saúde e a dimensão de exaustão emocional do inventário de burnout. No entanto, não foi encontrada correlação entre as dimensões do MBI-HSS (inventário de burnout) e a dor musculoesquelética.
7	Este estudo teve como objetivo avaliar a prevalência e as fontes de estresse percebido no trabalho, satisfação no trabalho e burnout em professores de grande hospital universitário privado e beneficente na Índia, além de examinar as estratégias utilizadas pelos professores para lidar com o estresse. Questionários padronizados autoavaliados foram utilizados para coletar os dados.	Nesta pesquisa com professores de medicina, foi observada relação inversa entre alto estresse no trabalho e baixa satisfação no trabalho, sendo que esses fatores estiveram significativamente associados aos níveis de burnout. As fontes identificadas de estresse e satisfação no trabalho fornecem informações relevantes para orientar os mecanismos institucionais formais visando à prevenção do esgotamento dos médicos.
8	Este estudo teve como objetivo identificar os preditores de satisfação no trabalho entre os docentes acadêmicos de medicina familiar.	As conclusões indicaram que a satisfação no trabalho entre os docentes acadêmicos de medicina familiar é construção multidimensional. Para melhorar o nível geral de satisfação no trabalho no futuro, será necessário implementar estratégias múltiplas.

## DISCUSSÃO

O desenvolvimento da síndrome de burnout é grandemente influenciado por cargas excessivas de trabalho, insegurança na profissão e rotinas exaustivas. O estresse no ambiente laboral gera desmotivação, sentimentos negativos, insatisfação e baixo nível de eficiência. Associado à sobrecarga de trabalho, estão a exaustão emocional, os conflitos interpessoais, menor suporte social, menor autonomia e menor satisfação com a profissão.

Diante do exposto, os estudos realizados até o momento têm apontado a docência como profissão de alto risco para o desenvolvimento de síndrome do esgotamento psicológico. Especificamente, esses profissionais apresentam sintomas como culpa, cansaço e frustração, além de altos níveis de esgotamento emocional e despersonalização. Ademais, essa sintomatologia está intimamente relacionada com a autoestima dos educadores, podendo dividi-los em 3 grupos: alto burnout, burnout moderado e baixo burnout, sendo o nível de exaustão emocional, a realização pessoal e a despersonalização as características avaliadas.<sup>12</sup> E, entendendo a autoestima como o resultado do conjunto de fatores - dentre eles, a realização profissional - pode-

se inferir que as condições nem sempre favoráveis da conjuntura do ensino afetam significativamente os índices de bem-estar psicológico e qualidade de vida dos professores.<sup>13</sup>

Estudo observou que profissionais com maior experiência docente (mais de 30 anos) e com mais de 60 anos apresentaram níveis de estresse menores, pois, como é colocado por Zhuang, Hu e Dill<sup>4</sup>, a afiliação acadêmica aumenta a satisfação profissional, o que reduz o desenvolvimento do burnout. Em contrapartida, ao estudar o papel do gênero nessa conjuntura, mulheres apresentaram maiores níveis de estresse quando comparado aos professores, o que quando analisado pelo estudo de Zhuang, Hu e Dill<sup>4</sup> apontaram a identidade de gênero como um dos fatores a serem considerados na abordagem do bem-estar profissional, e a abordagem de Marenco-Escuderos e Ávila-Toscano<sup>8</sup> constataram que as mulheres solteiras e sem filhos, apresentaram maior exaustão e menor realização profissional, enquanto os homens têm tendência a apresentar maior despersonalização.

Em estudo transversal feito com professores universitários poloneses, com o intuito de identificar quais os comportamentos auxiliam na promoção

de saúde, foram avaliadas as variáveis: estresse, esgotamento ocupacional, fadiga crônica, estratégias de enfrentamento do estresse e repouso. Foi observado que o tempo dedicado ao descanso e o estabelecimento de estratégias de enfrentamento ao estresse, tanto no ambiente de trabalho quanto fora dele, além da conscientização das pessoas, influenciam no bem-estar do profissional.<sup>14</sup> Ademais, de Oliveira et al.<sup>5</sup> também apontaram os fatores psicossociais e organizacionais do próprio ambiente de trabalho na qualidade de vida e de saúde desses trabalhadores, indo ao encontro de Jiang et al.<sup>7</sup> que indicaram os comportamentos incivis como mediadores da tensão e do esgotamento dos instrutores em relação aos acadêmicos.

Desse modo, a análise dos estudos converge para a necessidade de monitoramento dos fatores psicossociais e da estrutura do ambiente de trabalho quando se deseja identificar as causas do desenvolvimento do esgotamento profissional.

No Brasil, a realidade da educação é marcada historicamente por insuficiência de recursos didáticos, financeiros e humanos, e surge como cenário propício ao desgaste da saúde emocional e da qualidade de vida dos educadores, as quais estão associadas à sua realização profissional.

## CONCLUSÃO

Vê-se que a rotina desenvolvida pelos profissionais educadores dentro dos ambientes do ensino superior tem grande potencial para o desencadeamento de doenças, especialmente o burnout. O debate de tais dados aumenta a visibilidade do tema e propõe o pensamento crítico a respeito do âmbito ocupacional que possibilita o esgotamento físico e psíquico dos formadores, tal como o excesso de demandas e a falta de ferramentas adequadas para o exercício da função, o que reforça sentimentos de cobrança e insuficiência. Desse modo, é recomendável que formas de decompressão sentimental, oferta de utensílios úteis ao ensino e jornadas trabalhistas menos excruciantes sejam estudadas e postas em prática a fim de adequar espaço laboral mais saudável aos professores.

### Afilição dos autores:

<sup>1</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>2</sup>Universidade Federal do Amazonas,

<sup>3</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, PR, Brasil.

### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan  
Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

### Como citar:

Gonçalves RF, de Amorim RLO, Gonçalves PCZ, Caron VF, Muller GG, Tilton CMS, Giovanini AF, Tabushi FI, Mousfi AKJ, Sato RMS, Isolan GR. Síndrome de burnout em professores do ensino superior: uma revisão integrativa. *BioSCIENCE*.

2024;82(S1):e014

### Contribuição dos autores

Conceituação: Gustavo Rassier Isolan

Metodologia: Rafaela Gonçalves

Redação (esboço original): Todos os autores

Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

1. Carlotto MS, Gonçalves Câmara S. Riscos psicossociais associados à síndrome de burnout em professores universitários. *Av Psicol Latinoam*. 2017;35(3):447-57. Doi: 10.12804/revistas.urosario.edu.co/apl/a.4036
2. De Oliveira EB, Gallasch CH, da Silva-Junior PPA, Oliveira AVR, Valério RL, Dias LBS. Estresse ocupacional e burnout em enfermeiros de um serviço de emergência: a organização do trabalho [Occupational stress and burnout in nurses of an emergency service: the organization of work]. *Revista Enfermagem UERJ*. 2017;25:e28842. Doi: 10.12957/reuerj.2017.28842
3. Pinheiro JP, Sbicigo JB, Remor E. Associação da empatia e do estresse ocupacional com o burnout em profissionais da atenção primária à saúde. *Ciência & Saúde Coletiva*. 2020;25:3635-46. Doi: 10.1590/1413-81232020259.30672018
4. Zhuang C, Hu X, Dill MJ. Do physicians with academic affiliation have lower burnout and higher career-related satisfaction? *BMC Med Educ*. 2022;22(1):316. Doi: 10.1186/s12909-022-03327-5
5. de Oliveira HJP, da Silva RA, Vasconcelos SC, Oliveira M de JG da S, Inácio AS, Lima MD da C, et al. Síndrome de burnout em docentes universitários dos cursos de saúde. *Rev Salud Publica (Bogota)*. 2021;23(6):1. Doi: 10.15446/rsap.v23n6.92326
6. Baptista MN, Cardoso HF. Do Organizational Support and Occupational Stressors Influence Burnout in Teachers? *Aval psicol*. 2021;20(4):435-444. Doi: 10.15689/ap.2021.2004.21998.05
7. Jiang L, Tripp TM, Hong PY. College instruction is not so stress free after all: A qualitative and quantitative study of academic entitlement, uncivil behaviors, and instructor strain and burnout. *Stress Health*. 2017;33(5):578-89. Doi: 10.1002/smi.2742
8. Marengo-Escuderos AD, Ávila-Toscano JH. Burnout y problemas de salud mental en docentes: diferencias según características demográficas y sociolaborales. *Psychol Avanc Discipl*. 2016;10(1):91-100.
9. Suda EY, Coelho AT, Bertaci AC, dos Santos BB. Relação entre nível geral de saúde, dor musculoesquelética e síndrome de burnout em professores universitários. *Fisioter Pesq*. 2011;18:270-274. Doi: 10.1590/S1809-29502011000300012
10. Chiacra A, Abhijnan A, Tharyan P. Job stress and satisfaction in faculty of a teaching hospital in south India: A cross-sectional survey. *J Postgrad Med*. 2019;65(4):201-6. Doi: 10.4103/jpgm.JPGM\_489\_18
11. Krueger P, White D, Meaney C, Kwong J, Antao V, Kim F. Predictors of job satisfaction among academic family medicine faculty: findings from a faculty work-life and leadership survey. *Can Fam Physician*. 2017;63(3):e177-85.
12. Mendes KDS, Pereira Silveira RC, Galvão CM. Revisão integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem. *Texto Contexto - Enferm*. 2008;17(4):77-81. DOI: 10.1590/S0104-07072008000400018
13. Damásio B, de Melo RLP, Silva JP. Sentido de Vida, Bem-estar psicológico e qualidade de vida em professores escolares. *Paideia*. 2013;23(54):73-82. Doi: 10.1590/1982-43272354201309
14. Springer A, Oleska-Marewska K, Basinska-Zych A, Werner I, Bialowas S. Burnout ocupacional e fadiga crônica no trabalho de professores acadêmicos - papel moderador de comportamentos de saúde selecionados. *PLoS One*. 2023;18(1):28-58. Doi: 10.1371/journal.pone.0280080

## Eficiência da telemedicina no encaminhamento de atenção primária para secundária e terciária em neurologia no Brasil

*Efficiency of telemedicine in referral from primary to secondary and tertiary care in neurology in Brazil*

Ronaldo Legati Junior<sup>1</sup>, Livia Dala Déa Ferreira Pocay<sup>2</sup>, Tailla Cristina de Oliveira<sup>2</sup>, Maria Fernanda Muller Vaz<sup>2</sup>, Guilherme Nobre Nogueira<sup>3</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>4</sup>, Eduardo Antonio A. Dos Santos<sup>2</sup>, Patricia Carla Zanelatto Gonçalves<sup>2</sup>, Leticia Elizabeth Augustin Czezko Rutz<sup>2</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>4</sup>

### RESUMO

**Introdução:** Telemedicina é o exercício da medicina mediado por tecnologias digitais, de informação e de comunicação, para fins de assistência, educação, pesquisa, prevenção de doenças e lesões, gestão e promoção de saúde. Uma de suas modalidades é a teleconsulta.

**Objetivo:** Revisão sistemática e integrativa da literatura acerca da eficiência da telemedicina no encaminhamento de atenção primária para secundária e terciária no Brasil, no contexto da neurologia.

**Método:** Utilizou-se estratégia de busca e análise "PICO", tendo como pergunta norteadora: "Qual a eficiência da telemedicina quando aplicada como ferramenta para conduzir ao encaminhamento de pacientes com condições neurológicas de centros primários para secundários e terciários?" usando-se os descritores "telemedicine, referral, Brazil, neurology, e consultation" de forma booleana "AND" e "OR", no PubMed e BVS nos idiomas inglês e português.

**Resultados:** Foram incluídos 16 artigos.

**Conclusão:** Pesquisas indicam que o uso da telemedicina demonstra ser ferramenta importante para melhorar a eficiência dos encaminhamentos da atenção primária para secundária e terciária, promovendo redução de custos, diminuição de filas de espera e promovendo atendimento médico alternativo para a população.

**PALAVRAS-CHAVE:** Telemedicina. Atenção primária, secundária e terciária na saúde. Neurologia.

### Mensagem Central

A telemedicina pode ser definida como o exercício da medicina mediado por tecnologias digitais, de informação e de comunicação, para fins de assistência, educação, pesquisa, prevenção de doenças e lesões, gestão e promoção de saúde. Uma de suas modalidades é a teleconsulta, em que ocorre a consulta médica de forma não presencial com médico e paciente localizados em diferentes espaços. Este estudo procura mostrar as várias alternativas em que ela pode ser utilizada.

### Perspectiva

De forma geral, as pesquisas indicam que o uso da telemedicina demonstra ser ferramenta importante para melhorar a eficiência dos encaminhamentos da atenção primária para secundária e terciária, tendo em vista que promove a redução de custos em saúde, diminui filas de espera e promove atendimento médico equitativo para a população.

### ABSTRACT

**Introduction:** Telemedicine is the practice of medicine mediated by digital information and communication technologies, for the purposes of care, education, research, disease and injury prevention, management and health promotion. One of its modalities is teleconsultation.

**Objective:** Systematic and integrative review of the literature on the efficiency of telemedicine in referral from primary to secondary and tertiary care in Brazil, in the context of neurology.

**Method:** The "PICO" search and analysis strategy was used, with the guiding question: "How efficient is telemedicine when applied as a tool to guide the referral of patients with neurological conditions from primary to secondary and tertiary centers?" using the descriptors "telemedicine, referral, Brazil, neurology, and consultation" in the boolean form "AND" and "OR", in PubMed and BVS in English and Portuguese.

**Results:** 16 articles were included.

**Conclusion:** Research indicates that the use of telemedicine proves to be an important tool for improving the efficiency of referrals from primary to secondary and tertiary care, promoting cost reduction, reducing waiting lists and promoting alternative medical care for the population.

**KEYWORDS:** Telemedicine. Primary, secondary and tertiary health care. Neurology.



## INTRODUÇÃO

A telemedicina pode ser definida como o exercício da medicina mediado por tecnologias digitais, de informação e de comunicação (TDICs), para fins de assistência, educação, pesquisa, prevenção de doenças e lesões, gestão e promoção de saúde. Uma de suas modalidades é a teleconsulta, em que ocorre a consulta médica de forma não presencial, mediada por TDICs, com médico e paciente localizados em diferentes espaços.<sup>1</sup>

Devido à pandemia da Covid-19, que se iniciou em meados de 2020, o Brasil e o mundo sofreram com os números alarmantes de pacientes com pneumonias graves e óbitos. Por consequência, foram implementadas medidas para evitar a disseminação do vírus por meio da quarentena, que promoveu o isolamento social. É nesse contexto que a telemedicina se consolida no Brasil.

Um grande passo se deu por meio da Lei nº 13.989/2020 sancionada em abril de 2020, que autorizou o uso da telemedicina em quaisquer atividades da área de saúde no Brasil, incluindo a teleconsulta, enquanto durasse a crise da covid-19.<sup>2</sup> Já em dezembro de 2022, foi sancionada a Lei 14.510, que autorizou a prática de telessaúde em todo o território nacional.<sup>3</sup> Assim, foram realizados estudos nas regiões de saúde brasileiras, avaliando a eficiência da telemedicina no encaminhamento de atenção primária para as subsequentes.

O objetivo deste estudo foi realizar revisão sistemática e integrativa da literatura acerca da eficiência da telemedicina no encaminhamento de atenção primária para secundária e terciária no Brasil, no contexto da neurologia.

## MÉTODO

Trata-se de revisão sistemática, de caráter qualitativo e descritivo baseada na estratégia de busca e análise "PICO", tendo como pergunta norteadora: "Qual a eficiência da telemedicina quando aplicada como ferramenta para conduzir ao encaminhamento de pacientes com condições neurológicas de centros primários para secundários e terciários?" (Tabela). As variáveis de elucidação metodológica para compor o referencial teórico foram os descritores (DeCS/MeSH): "telemedicine, referral, Brazil, neurology, e consultation" entrecruzados com os operadores booleanos "AND" e "OR", para a busca nas bases de dados PubMed e BVS nos idiomas inglês e português. Como critérios de inclusão foram definidos: estudos prognósticos, versando sobre a telerregulação em neurologia e seus resultados em grandes cidades brasileiras, estudos observacionais falando sobre a telemedicina como apoio no encaminhamento da atenção básica para neurologistas e trabalhos sobre avaliação econômica em saúde, mostrando estratégias de telessaúde para apoiar a gestão de encaminhamento para a atenção secundária no Brasil. Como critérios de exclusão foram definidos: leitura do título, resumo e leitura completa, feita por no mínimo 2 autores, retirando duplicatas e outros artigos que não abordassem o tema em questão. Artigos

de revisão também foram retirados. Foram encontrados, seguindo os critérios de inclusão, 55 artigos na BVS e 35 no PUBMED. Desses artigos, 16 foram selecionados para a presente revisão seguindo os critérios de exclusão.

**TABELA** – Aplicação da estratégia PICO

Acrônimo	Definição	Aplicação
P	População	Pacientes em listas de espera para encaminhamento para centros secundários e terciários.
I	Interesse	Avaliar a eficiência dos encaminhamentos por meio da telemedicina aplicada à neurologia.
C	Contexto	Qualidade dos encaminhamentos e necessidade dos mesmos.
O	Outcome	Percebeu-se que muitos casos de fato não precisavam de maiores encaminhamentos, tendo a telemedicina como uma aliada do sistema de saúde, que evita encaminhamentos desnecessários.

## RESULTADOS

### Gestão de encaminhamentos e redução da fila de espera

#### Telehealth to support referral management in a universal health system: a before-and-after study

Analisou dados de teleconsultas realizadas por meio do projeto Regula Mais Brasil, uma iniciativa do Sistema Único de Saúde (SUS) do Brasil para otimizar a gestão de encaminhamentos para atenção especializada por meio da telessaúde. Foram incluídos nas análises um total de 17 listas de espera e 124.869 casos, obtidas entre janeiro de 2019 e fevereiro de 2020, imediatamente antes da implementação de um sistema de gestão de encaminhamento operado remotamente (RegulaSUS). Essas listas de espera correspondiam às especialidades médicas do Amazonas (61.170 casos), Belo Horizonte (36.539 casos) e Porto Alegre (27.160). As listas incluídas foram analisadas, registrando-se o número de casos que aguardavam atendimento especializado antes da implementação da intervenção, além de novos registros mensais para avaliar a eficácia da intervenção. Tal processo foi realizado ao longo dos 6 meses seguintes em que foram aplicadas as teleconsultas. Nas 3 localidades houve redução do número de casos que aguardavam atendimento especializado ao longo do tempo. No Amazonas, o número de casos foi reduzido em 88,97% após 6 meses; em Belo Horizonte e Porto Alegre a redução foi de 76,63% e 54,67%, respectivamente. Após 6 meses, o tempo de espera médio no Amazonas reduziu de 159 para 59 dias; em Belo Horizonte foi de 241 para 127 dias; e em Porto Alegre não houve diferença (218 dias). Quando os casos foram separados por níveis de prioridade, os tempos de espera mostraram redução para os casos de alta prioridade, mas não para aqueles de prioridade padrão em Porto Alegre e para ambos os níveis de prioridade no Amazonas. A adoção de estratégias de telessaúde resultou na redução do número de casos e o tempo médio de aguardo nas filas de espera. Os resultados foram consistentes em todas as localidades, sugerindo que as intervenções de telessaúde são viáveis em diversos ambientes.<sup>4</sup>

#### Telehealth for Supporting Referrals to Specialized Care During COVID-19

Foi outro estudo realizado no Brasil, em Recife, com o objetivo de avaliar a qualificação dos

encaminhamentos do “Regula Mais Brasil”. Foram analisados 622 casos de encaminhamento em unidades de atenção primária à saúde (APS) por meio de teleconsultas. Houve redução nas classificações de prioridade em 449 casos (72,2%) após ela. Dos casos aprovados, 34,4% foram com base na necessidade de atendimento especializado para otimização do manejo clínico; 65% com base na necessidade de atendimento especializado para procedimentos diagnósticos; e 0,6% estavam relacionados ao acesso restrito à APS. Os casos rejeitados também foram distribuídos em 3 categorias: possibilidade de acompanhamento na APS, uma vez atingida a meta terapêutica, em 44,8%; possibilidade de investigação clínica na APS em 39,5%; e possibilidade de acompanhamento na APS devido ao tipo de condição de saúde em 15,7%. Para os casos aprovados, houve redução das classificações de prioridade em 174 casos (53,9%) e para os casos rejeitados em 275 casos (92%). O uso de telemedicina demonstrou ser ferramenta útil para melhorar a eficiência dos encaminhamentos da atenção primária para secundária e terciária, promovendo redução de custos em saúde, diminuição das filas de espera e atendimento médico equitativo para a população.<sup>5</sup>

#### **Access and regulation of specialized care in Rio Grande do Sul: the RegulaSUS strategy of TelessaúdeRS-UFRGS**

Analisou-se os efeitos das teleconsultas do RegulaSuS na APS e no acesso ao cuidado especializado, a partir de dados do sistema de regulação e do TelessaúdeRS. Houve redução média da fila de consultas especializadas de 30% (37.435 para 26.172) em 360 dias. Quanto aos tempos de espera para marcação, observaram que, mesmo ocorrendo redução de 27% na oferta de marcações de consultas (clínicas e cirúrgicas), diminuiu em 66 dias na mediana de tempo de espera para marcação de especialidades clínicas sob intervenção (de 234 para 168). Em contrapartida, nas especialidades cirúrgicas a tendência foi inversa, com aumento da mediana de tempo de espera (de 219 para 376). Com o crescimento das discussões de casos em fila de espera, estimulada pela exposição ao RegulaSUS, ocorreu aumento de 860% associado ao número de teleconsultorias espontâneas (não relacionadas com regulação) realizadas pelo TelessaúdeRS de jan/14 a jun/16. As ações de telessaúde, coordenadas pelo RegulaSUS, foram responsáveis pela redução nas filas de espera das especialidades médicas estudadas, principalmente nas clínicas. Além destes resultados, o estímulo ao uso espontâneo do Canal 0800 pelos médicos qualifica o cuidado, amplia a capacidade resolutiva da APS e o acesso à atenção especializada na própria APS, além de permitir o uso mais racional da oferta já reduzida de consultas disponíveis no Estado.<sup>6</sup>

#### **A telemedicine strategy to reduce waiting lists and time to specialist care: A retrospective cohort study**

Avaliou a eficácia dos encaminhamentos da APS para secundária e terciária realizados por meio de teleconsultas do RegulaSus. Uma análise de coorte

retrospectiva com controles contemporâneos foi realizada de junho de 2014 a junho de 2016. Seis especialidades médicas (50.185 pacientes) foram comparadas com 50.124 pacientes controle em lista de espera de acordo com a rotina habitual (agendados para consulta de especialidade na próxima data disponível). O resultado foi que o tempo médio de encaminhamento para consulta foi de 584,8 dias no grupo intervenção e 607,0 dias nos controles ( $p < 0,001$ ). Ao final da observação, 26.708 pacientes-controle não haviam sido listados em comparação com 31.050 do grupo intervenção (redução de 53,5% vs. 61,9%, respectivamente;  $p < 0,001$ ). O número de encaminhamentos cancelados foi menor no grupo controle ( $n = 14.403$ ; 28,7%) do que no grupo intervenção ( $n = 16.387$ ; 32,7%;  $p < 0,001$ ). O apoio da telemedicina aos cuidados primários diminuiu efetivamente o tempo até à consulta especializada, reduziu o número de pacientes em lista de espera e permitiu que os pacientes mais doentes chegassem mais rapidamente a um especialista.<sup>7</sup>

#### **Results of store-and-forward teleneurology in a large Brazilian city**

É estudo que teve o objetivo de avaliar a eficácia da telemedicina utilizada para encaminhar pacientes da atenção primária para a neurologia, na cidade de Curitiba, PR, no Brasil, através de análise retrospectiva de todos os pacientes encaminhados da atenção primária para neurologia entre setembro de 2019 e fevereiro de 2020. Essa análise contou com 5 neurologistas com acesso total aos prontuários dos pacientes encarregados da decisão e as principais variáveis analisadas no estudo foram: motivos clínicos para solicitação de telemedicina, decisão do neurologista, diagnóstico final, indicação de procedimentos diagnósticos e acompanhamento posterior. Os resultados basearam-se em 1.035 consultas assíncronas de telemedicina entre setembro de 2019 e fevereiro de 2020. Cefaleia (30,43%), epilepsia (19,03%) e demência (15,85%) representaram quase 2/3 das solicitações de cuidados primários. Do total, 1/3 (33,62%) necessitou de procedimento diagnóstico complementar e mais de 70% não necessitam de avaliação presencial por neurologista. Através desse estudo, conclui-se que a teleneurologia store-and-forward reduziu com sucesso a necessidade de consulta presencial em 70% dos casos e novos estudos deverão identificar as melhores oportunidades para a teleneurologia na cidade de Curitiba, possibilitando atendimento mais integrado entre prestadores de cuidados primários e neurologistas.<sup>8</sup>

#### **Telemedicine as support in the referral of primary care to neurologists: decision making between different specialists in case guidance over the telephone**

Neste estudo fez-se análise retrospectiva de um banco de dados, e avaliou todas as teleconsultas da neurologia. Os diagnósticos foram categorizados pelo código internacional de doenças mais comuns CID-10 e de acordo com a especialidade do teleconsultor coordenador para comparações múltiplas. Relatou-se que foram feitas 1.687 teleconsultas de neurologia entre

10 de janeiro de 2019 e 2 de dezembro de 2019, nas cidades de Belo Horizonte, Porto Alegre e Distrito Federal e nesse período, o projeto recebeu 10.780 ligações referentes a todas as 12 especialidades atendidas. Além disso, os CID foram epilepsia (23,7%), cefaleia (17,0%) e acidente vascular cerebral (8,2%). Os resultados mostraram ainda que pouco mais da metade dos casos (54,2%) foi discutido por neurologistas, enquanto 35,1% pela APS e 10,7% foram feitos por médicos de outras especialidades. Além disso, 25% dos encaminhamentos foram evitados, ressaltando que a especialidade do médico teleconsultor não impactou na decisão tomada. Por meio dessa análise, concluiu-se que aumentar o acesso a especialistas, não só para os pacientes, mas também para os médicos, ajuda a conseguir resolução mais rápida de questões de maior dificuldade para os médicos dos cuidados de saúde primários, resultando assim menor número de encaminhamentos.<sup>9</sup>

### Uso da telemedicina e pandemia de COVID-19

#### Telemedicine feasibility indicators for patients with dementia in a public hospital in Northeast Brazil during the COVID-19 pandemic

Foi realizado no Departamento de Geriatria do Hospital Universitário Walter Cantídio em Fortaleza, CE, Brasil, em 2020. Teve como critérios de elegibilidade diagnóstico prévio de síndrome demencial e atendimento no ambulatório de demência do hospital em consultas presenciais nos últimos 12 meses e excluiu pacientes que não se sentissem confortáveis com consultas virtuais, não tivessem disponível a tecnologia de comunicação necessária ou o seu cuidador não estivesse disponível para comparecer à consulta remota. Segundo os resultados, as taxas de recrutamento, comparecimento e desconforto dos pacientes foram de 85,5%, 97,7% e 9,4%, respectivamente. Para atendimento presencial, relataram tempo médio de viagem (incluindo a consulta) de 233,21 min e custo total médio de R\$ 60,61 (cerca de US\$ 11). Percebeu-se na pesquisa que a intervenção do estudo foi bem aceita entre os pacientes e seus cuidadores, com 97,6% de satisfação, principalmente por evitar longas esperas em salas de espera médica e o risco de contágio da COVID-19.

Concluiu-se que foram encontradas boas taxas de recrutamento, comparecimento e aceitação de atendimento remoto para acompanhamento de pacientes com demência, bem como baixas taxas de desconforto.<sup>10</sup>

#### Telemedicine use among neurologists before and during COVID-19 pandemic

Avaliou-se o uso da telemedicina no Brasil no período pré e pós-pandemia de COVID-19, tendo em vista que nesse período o Governo Brasileiro regulamentou seu uso para consulta, monitoramento e diagnóstico de pacientes. Nesse período o uso da telemedicina deixou de ser restrito. Para essa pesquisa, foi enviado 1 questionário anônimo contendo 4 questões demográficas e 11 de múltipla escolha envolvendo cuidados neurológicos e telemedicina no período anterior e posterior à pandemia. O questionário

foi enviado por e-mail a todos os neurologistas cadastrados na Academia Brasileira de Neurologia (ABN), totalizando 3.441 indivíduos. Obteve-se resposta de 162 neurologistas de todas as regiões do Brasil, sendo a maioria do Sudeste (58,6%). No período que precedeu a pandemia, somente 18,5% trabalhavam com telemedicina, 31,7% revelou já ter estudado os princípios da teleneurologia e aproximadamente 40% declararam que já participaram de reuniões sobre o assunto. Durante a pandemia, mais de 60% adotaram a telemedicina, sendo a teleorientação e teleconsulta as modalidades mais utilizadas, 82,7% estudaram teleneurologia e quase 70% participaram de reuniões científicas sobre telemedicina. A partir da pesquisa, conclui-se que a pandemia da COVID-19 influenciou o comportamento dos neurologistas brasileiros, tornando-se mais favoráveis ao uso da telemedicina, gerando ainda busca por informações sobre o método.<sup>11</sup>

#### Teleconsultations in neurology in a universal health system amid COVID-19: a descriptive study

Foram avaliadas as características das teleconsultas em neurologia, realizadas pelo projeto Regula+Brasil como medida de contingência à crise da COVID-19. As atividades de teleconsultoria foram direcionadas a pacientes residentes em Recife, capital do Nordeste do Brasil, que estavam alocados em listas de espera para consultas presenciais com neurologistas. As condições elegíveis para teleconsulta foram cefaleia, epilepsia e doença cerebrovascular. De 243 teleconsultas analisadas, observou-se que 76,95% foram de primeira consulta. A média de idade foi de 47 anos ( $\pm 18,31$ ), 78,6% eram mulheres. Consultas de acompanhamento foram solicitadas em 57,2%. Todos os pacientes aceitaram a teleconsulta após leitura do termo de consentimento. Caso não concordassem, seguiriam na lista de espera municipal para consulta de neurologia. Foi emitida prescrição médica em 69,54% das teleconsultas, sendo medicamentos para profilaxia de cefaleia em 45,68%. Em 48,97% dos casos, a teleconsulta representou a primeira oportunidade para o paciente consultar neurologista. Houve solicitação de neuroimagem em 20,98% dos casos, dos quais a tomografia computadorizada de crânio correspondeu a 68,62%. Exames laboratoriais foram solicitados em 14,4%. Entre os casos relacionados à primeira consulta, 20,16% foram posteriormente encaminhados para consulta presencial e 21,81% puderam ser acompanhados em unidades de APS. A escolha pela modalidade de teleconsulta foi feita de acordo com a disponibilidade de canais digitais e preferência do paciente. Entre as videoteleconsultas, 10,65% estavam em lista de espera para consulta presencial com neurologista, e 18,93% podiam ser acompanhadas em unidades de APS. A partir da pesquisa, concluiu-se que a implementação e o desenvolvimento da telemedicina pelo Regula+Brasil durante a pandemia da COVID-19 representou oportunidade para avaliar o valor de ter teleconsultas agregadas ao longo da linha de atendimento desde a atenção primária até especialidade médica, promovendo a coordenação

do cuidado em diferentes níveis de complexidade dos cuidados no sistema de saúde e melhorar o acesso aos cuidados especializados.<sup>12</sup> “A telemedicina pode apoiar cuidados mensuráveis e de alta qualidade para epilepsia durante a pandemia de COVID-19?” é estudo que avaliou a melhoria da qualidade dos cuidados em centro de epilepsia de nível 4 entre 20 de janeiro de 2019 e 31 de maio de 2020. A proporção média semanal de conclusão de documentação padronizada usada por equipe de neurologistas para pacientes adultos para o diagnóstico de epilepsia, classificação e frequência das crises foram analisadas. Até 15 de dezembro de 2019, foi alcançada uma proporção média de conclusão semanal de 94% da documentação padronizada de cuidados de epilepsia, que foi mantida até 31 de maio de 2020. Além disso, durante o período de consultas predominantemente de telemedicina em resposta à pandemia, a proporção de conclusão foi de 90%. Este estudo indica, portanto, que o alto preenchimento da documentação padronizada de informações relacionadas às crises pode ser sustentado durante consultas de telemedicina para atendimento ambulatorial de epilepsia de rotina em centro de epilepsia de nível 4.<sup>13</sup>

#### **Obstáculos e sugestões para o uso da telemedicina e da teleneurologia**

##### **Belo Horizonte telehealth: Incorporation of teleconsultations in a health primary care system.**

Buscou identificar obstáculos e sugestões para melhor aproveitamento das teleconsultas na capital do Estado de Minas Gerais, Belo Horizonte, que está dividida em 9 distritos sanitários, compostos por 147 unidades básicas de saúde. De 2006 a 2013, observou-se que foram realizadas 1.835 teleconsultas, com 227 clientes solicitando médicos. A maioria das especialidades solicitadas foram neurologia, angiologia e endocrinologia. Ao avaliar a compatibilidade com a rotina de Atenção Primária em Saúde (APS), 76,6% do total de entrevistados afirmaram que houve compatibilidade entre a teleconsulta e os cuidados de rotina na APS. Contudo, 53,3% afirmaram que para que a compatibilidade fosse plenamente alcançada, certas barreiras teriam que ser abordadas. Um especialista (3,3% do total entrevistados) afirmou que a teleconsulta era incompatível com cuidados de saúde de rotina. A compatibilidade foi citada sem ressalvas por 11,8% dos gestores e 38,5% dos especialistas. Porém, 52,9% dos gestores e 53,85% dos especialistas relataram preocupações com a compatibilidade do sistema. Todos os entrevistados afirmaram conhecer e apoiar os benefícios da utilização do sistema de teleconsulta. Já ao se tratar da preferência para teleconsultas online ou offline, a análise dos dados das teleconsultas online e offline mostrou pouco uso da modalidade online; 66,6% dos entrevistados acreditavam que a natureza assíncrona da modalidade offline permitia maior flexibilidade na gestão do tempo para ambos os profissionais e especialistas. Razões adicionais citadas no estudo foram o melhor uso de tempo pelo profissional (82,4% dos gestores e 46,2% dos especialistas), falta

de disponibilidade de especialistas no momento da consulta (5,9% dos gestores e 23,1% dos especialistas), dificuldade com o sistema (35,3% dos gestores) e o constrangimento de fazer perguntas a especialistas (23,5% dos gestores). Acerca dos desafios enfrentados, o estudo mostrou que 61,5% dos especialistas entrevistados afirmaram não vivenciar problemas significativos no dia a dia. No entanto, 84,6% deles expressaram várias preocupações com o uso da teleconsulta. Ao serem questionados sobre possíveis sugestões para aumentar o uso de teleconsultas na rede básica de saúde de Belo Horizonte, os entrevistados apresentaram diversas ideias. A maioria tratava do aumento da divulgação do serviço de teleconsulta e sua priorização pelos municípios gestão (76,6% do total de entrevistados) e melhorias de infraestrutura (30% do total).

A partir da pesquisa, pôde-se observar, então, que o sistema de teleconsulta é subutilizado pelos profissionais da atenção básica. Algumas mudanças na coordenação do programa BH Telessaúde dentro da SMSA-BH podem ter contribuído para isso, juntamente com a falta de motivação dos profissionais da APS para utilizar o sistema.<sup>14</sup>

#### **Telemedicine for individuals with epilepsy: recommendations from the International League Against Epilepsy Telemedicine Task Force**

A Força-Tarefa de Telemedicina da Liga Internacional Contra a Epilepsia (ILAE) descreve recomendações sobre a prática ideal de utilização no tratamento de indivíduos com epilepsia. Foram formuladas recomendações de requisitos técnicos mínimos, preparação para a primeira teleconsulta e especificidades para consultas de acompanhamento. O estudo evidenciou, ainda, que a pandemia COVID-19 acelerou a utilização da telemedicina em muitos ambientes e subespecialidades globais. A utilização da teleconsulta para pessoas com epilepsia foi considerada eficaz e satisfatória, com potencial significativo para preencher a considerável lacuna de tratamento que foi documentada para esses pacientes. De acordo com a pesquisa, a telemedicina tem potencial substancial de utilidade para além da pandemia, devendo, portanto, ser vigorosamente promovido para pacientes com epilepsia, com o objetivo de melhorar a qualidade dos cuidados e, em última análise, reduzir a ampla lacuna de tratamento relacionada com o acesso dos médicos em várias regiões do mundo.<sup>15</sup>

#### **Uso da telemedicina na neurologia**

##### **Telemedicine in neurology: current evidence**

Objetivou revisar as evidências atuais sobre uso, segurança, eficácia e utilidade da telemedicina na neurologia. Nesse estudo, foram apresentadas as principais contribuições da telemedicina no diagnóstico e tratamento da cefaleia, esclerose múltipla, distúrbios vestibulares, doenças cerebrovasculares, epilepsia, doenças neuromusculares, demência e distúrbios do movimento. Através desse estudo, notou-se que a teleneurologia pode ser forma de aumentar o cuidado de pacientes que sofrem com doenças neurológicas.<sup>16</sup>

## Telemedicina em neurologia: avanços e possibilidades

Avalia o número de publicações sobre teleneurologia nas últimas 2 décadas no PubMed e as evidências disponíveis sobre o uso desta tecnologia em diferentes quadros clínicos neurológicos. De acordo com a pesquisa, a busca realizada no PubMed em 14 de março de 2022 resultou em 229 publicações envolvendo o tema telemedicina e neurologia entre 1999 e 2022. Desde 2000, houve aumento de publicações relacionadas a esse tema, com pico de 71 artigos publicados em 2020, ano em que a Organização Mundial da Saúde definiu o status de pandemia da COVID-19. Logo, o presente estudo evidenciou que, nas últimas duas décadas, a teleneurologia vem se desenvolvendo com a expansão dos recursos tecnológicos e a pandemia de COVID-19 intensificou esse processo. Os avanços alcançados pela teleneurologia nesse período estimularam inovações tecnológicas e processos de saúde que criaram oportunidades para melhorar a assistência prestada em mecanismo de constante evolução.<sup>17</sup>

## DISCUSSÃO

A Organização Mundial da Saúde define a telemedicina como "A prestação de serviços de atenção médica a todos os profissionais da saúde, mediante o uso de tecnologias de comunicação e troca de informações válidas, tanto para o diagnóstico, como para o tratamento ou prevenção de doenças e lesões".<sup>18</sup>

O uso da telemedicina demonstrou ser ferramenta útil para melhorar a eficiência dos encaminhamentos da atenção primária para secundária e terciária, promovendo redução de custos em saúde, diminuição das filas de espera e atendimento médico equitativo para a população.<sup>5</sup>

No contexto da neurologia, a telemedicina pode ser uma forma de aumentar o cuidado de pacientes que sofrem com doenças neurológicas, sendo que os avanços alcançados pela teleneurologia durante a pandemia estimularam inovações tecnológicas e processos de saúde que criaram oportunidades para melhorar a assistência prestada em mecanismo de constante evolução. Sendo assim, aumentar o acesso a especialistas, não só para os pacientes, mas também para os médicos, ajudará a conseguir resolução mais rápida de questões de maior dificuldade para os médicos dos cuidados de saúde primários, resultando assim em menor número de encaminhamentos.<sup>9,16,17</sup>

Nos artigos selecionados, foi consenso que a telemedicina é eficaz no encaminhamento de atenção primária para secundária e terciária na área de neurologia, contribuindo para diminuição nas filas de espera e se tornando viável em diversos ambientes. Além disso, os estudos analisados evidenciaram que as ações de telessaúde qualificam o cuidado, ampliam a capacidade resolutiva da APS e permitem o uso mais racional de consultas disponíveis no Estado, que já são reduzidas.

Os artigos encontrados se detiveram em analisar

o número de casos que aguardavam atendimento nas filas de espera e o número de encaminhamentos em unidades de APS antes e após a implementação da telemedicina. Ademais, algumas pesquisas buscaram expor a quantidade de teleconsultas neurológicas realizadas em diferentes regiões do país em um período determinado de tempo, além de apresentarem as principais contribuições da telemedicina no diagnóstico e tratamento de cefaleia, esclerose múltipla, distúrbios vestibulares, doenças cerebrovasculares, epilepsia, doenças neuromusculares, demência e distúrbios do movimento.

Um único artigo entre os encontrados, cita, ainda, desvantagem para teleneurologia quando se trata de atendimento infantil, devido ao fato de que os diagnósticos exigem a observação direta da criança e a realização de exame minucioso. Principalmente nas fases mais jovens, um novo paciente avaliado por telemedicina pode ser mais difícil de diagnosticar e gerir e, por isso, alguns neuropediatras optam por realizar apenas consultas de acompanhamento, gestão de medicamentos e avaliações de resultados.<sup>19</sup>

Embora presente, ainda existem muitas limitações para o uso da telemedicina na neurologia e em outras áreas. Dentre elas, a implementação da tecnologia; a resolução de questões jurídicas, de segurança e privacidade; os seus resultados clínicos e a medida em que os pacientes exigem e aceitam estas visitas virtuais.<sup>20-23</sup>

## CONCLUSÃO

De forma geral, as pesquisas indicam que o uso da telemedicina demonstra ser ferramenta importante para melhorar a eficiência dos encaminhamentos da atenção primária para secundária e terciária, tendo em vista que promove a redução de custos em saúde, diminui filas de espera e promove atendimento médico equitativo para a população. Alguns artigos evidenciaram, além disso, consistência dos resultados em todas as localidades, indicando que as intervenções de telessaúde são viáveis em diversos ambientes. O apoio da telemedicina aos cuidados primários mostrou-se capaz de diminuir efetivamente o tempo até a consulta especializada, permitindo que os pacientes mais doentes chegassem mais rapidamente a um médico especialista. Dessa forma, ela é responsável por qualificar o cuidado, ampliando a capacidade resolutiva da APS. Em se tratando da teleneurologia, notou-se maior desenvolvimento e expansão dos recursos tecnológicos, intensificados pela pandemia da COVID-19. Assim, os avanços alcançados pela teleneurologia foram responsáveis por estimular inovações tecnológicas e processos de saúde que criaram oportunidades para melhorar a assistência prestada, tendo em vista que configuram forma de aumentar o cuidado de pacientes que sofrem com doenças neurológicas. Nesse sentido, novas pesquisas e projetos são necessários para contribuir com mais informações e melhor compreensão acerca da eficiência da telemedicina no encaminhamento de atenção primária para secundária e terciária em neurologia.



#### Afiliação dos autores:

- <sup>1</sup>Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil;  
<sup>2</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, PR, Brasil;  
<sup>3</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil;  
<sup>4</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia CEANNE, Porto Alegre, RS, Brasil.

#### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan  
Email: gisolari@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum  
Financiamento: Nenhum

#### Como citar:

Legati Junior R, Pocay LDDF, de Oliveira TC, Vaz MFM, Nogueira GN, Gonçalves RF, dos Santos EAA, Gonçalves PCZ, Rutz LEAC, Isolan GR. Eficiência da telemedicina no encaminhamento de atenção primária para secundária e terciária em neurologia no Brasil. *BioSCIENCE*. 2024;82:e015

#### Contribuição dos autores

Conceituação: Ronaldo Legati Junior  
Análise formal: Gustavo Rassier Isolan  
Metodologia: Rafaela Fernandes Gonçalves  
Redação (esboço original): Todos os autores  
Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024  
Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

1. Brasil. Conselho Federal de Medicina. Resolução CFM nº 2.314, de 20 de abril de 2022. Define e regulamenta a telemedicina, como forma de serviços médicos mediados por tecnologias de comunicação. *Diário Oficial da União*. 2022
2. Brasil. Lei nº 13.989 de 15 de Abril de 2020. *Diário Oficial da União*. 2020 abr 16; Seção 1.
3. Brasil. Lei nº 14.510, de 27 de dezembro de 2022. *Diário Oficial União*. 2022 dez 28; Seção 1.
4. Gadenz SD, Basso J, de Oliveira PRBP, Sperling S, Zuanazzi MVD, Oliveira GG, et al. Telehealth to support referral management in a universal health system: a before-and-after study. *BMC Health Serv Res*. 2021;21(1):1012. Doi: 10.1186/s12913-021-07028-5
5. Sperling S, Andretta CRL, Basso J, Batista CEA, Borysow IDC, Cabral FC, et al. Telehealth for Supporting Referrals to Specialized Care During COVID-19. *Telemed J E Health*. 2022;28(4):544-50. Doi: 10.1089/tmj.2021.0208
6. Katz N, Roman R, Rados DV, Oliveira EB, Schmitz CAA, Gonçalves MR, et al. Access and regulation of specialized care in Rio Grande do Sul: the RegulaSUS strategy of TelessaúdeRS-UFRGS. *Cien Saude Colet*. 2020;25(4):1389-400. Doi: 10.1590/1413-81232020254.28942019
7. Pfeil JN, Rados DV, Roman R, Katz N, Nunes LN, Vigo Á, et al. A telemedicine strategy to reduce waiting lists and time to specialist care: A retrospective cohort study. *J Telemed Telecare*. 2023;29(1):10-7. Doi: 10.1177/1357633X20963935
8. Scavasine VC, Ribas MZ, Augustin G, Zetola VHF, Ducci RD, Lange MC. Store-and-forward teleneurology results in a large Brazilian city. *Arq Neuropsiquiatr*. 2022;80(8):802-5. Doi: 10.1055/s-0042-1755204
9. Mantese CE, Aquino ERDS, Figueira MD, Rodrigues L, Basso J, Raupp DA Rosa P. Telemedicine as support for primary care referrals to neurologists: decision-making between different specialists when guiding the case over the phone. *Arq Neuropsiquiatr*. 2021;79(4):299-304. Doi: 10.1590/0004-282X-ANP-2020-0137
10. Lima DP, Queiroz IB, Carneiro AHS, Pereira DAA, Castro CS, Viana-Júnior AB, et al. Feasibility indicators of telemedicine for patients with dementia in a public hospital in Northeast Brazil during the COVID-19 pandemic. *PLoS One*. 2022;17(5). Doi: 10.1371/journal.pone.0268647
11. Aquino ERDS, Domingues RB, Mantese CE, Fantini FGMM, Nitri R, Prado GFD. Telemedicine use among neurologists before and during COVID-19 pandemic. *Arq Neuropsiquiatr*. 2021;79(7):658-64. Doi: 10.1590/0004-282X-ANP-2020-0488
12. Aquino ERDS, Rodrigues DLG, Batista CEA, Basso J, Gadenz SD, Kim KY, et al. Teleconsultations in neurology in a universal health system amid COVID-19: a descriptive study. *Rev Assoc Med Bras* (1992). 2022;68(10):1376-82. Doi: 10.1590/1806-9282.20220697
13. Moura LMVR, Donahue MA, Smith JR, Dass D, Sanches PR, Ayub N, et al. Telemedicine Can Support Measurable and High-Quality Epilepsy Care During the COVID-19 Pandemic. *Am J Med Qual*. 2021;36(1):5-16. Doi: 10.1097/01JMQ.0000733444.71245.6c
14. de Melo MDCB, Nunes MV, Resende RF, Figueiredo RR, Ruas SSM, dos Santos AF, et al. Belo Horizonte Telehealth: Incorporation of Teleconsultations in a Health Primary Care System. *Telemed J E Health*. 2018;24(8):631-38. Doi: 10.1089/tmj.2017.0165
15. Samia P, Sahu JK, Ali A, Caraballo RH, Chan J, Coan AC, et al. Telemedicine for Individuals with epilepsy: Recommendations from the International League Against Epilepsy Telemedicine Task Force. *Seizure*. 2023;106:85-91. Doi: 10.1016/j.seizure.2023.02.005
16. Domingues RB, Mantese CE, Aquino E da S, Fantini FGMM, Prado GF do, Nitri R. Telemedicine in neurology: current evidence. *Arq Neuro-Psiquiatr*. 2020;78(12):818-26. Doi: 10.1590/0004-282X20200131
17. Aquino ERDS, Suffert SCI. Telemedicine in neurology: advances and possibilities. *Arq Neuropsiquiatr*. 2022;80(5 Suppl 1):336-41. Doi: 10.1590/0004-282X-ANP-2022-S127
18. Ena J. Telemedicina aplicada a COVID-19 [Telemedicine for COVID-19]. *Rev Clin Esp*. 2020;220(8):501-2. Doi: 10.1016/j.rce.2020.06.002
19. García-Pérez A. Telemedicina en neuropediatría [Telemedicine in pediatric neurology]. *Rev Neurol*. 2020;71(5):191-6. Doi: 10.33588/rn.7105.2020304
20. Gonçalves RF, Giovanini AF, Nascimento GB, Isolan GR, Sigwalt MF, Malafaia MT, et al. A telemedicina pode ser tão confiável quanto a medicina convencional quando usada no sistema único de saúde - SUS? *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e003. Doi: 10.55684/2024.82.e003
21. Isolan G, Malafaia O. How does telemedicine fit into healthcare today? *Arq Bras Cir Dig*. 2022;34(3). Doi: 10.1590/0102-672020210003e1584
22. Isolan GR. Telemedicina e teleneurologia. Curitiba: Appris Ed.; 2021.
23. Gonçalves RF, Giovanini AF, Nascimento GB, Isolan GR, Sigwalt MF, Polanski JF. Impact of using teleneurology on reducing referrals in the single health system. *SciELO Preprints*. 2023. Doi: 10.1590/SciELOPreprints.7701

## O risco de radiocirurgia como tratamento primário para tumores supostamente benignos da base do crânio

*The risk of radiosurgery as primary treatment for supposedly benign tumors of the skull base*

Joel Lavinsky<sup>1,6</sup>, Guilherme Nobre Nogueira<sup>1,5</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>1,2,3,4</sup>, Artur Koerig Schuster<sup>1</sup>, Rafael Roesler<sup>6</sup>, João Mario Clementin de Andrade<sup>3</sup>, Patricia Martin<sup>3</sup>, Anber Ancel Tanaka<sup>3</sup>, Irlena Monica Wisniewskade Moura<sup>3</sup>, Maria Regina Pinheiro de Andrade Tizzot<sup>3</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>1,2,3,4</sup>

**PALAVRAS-CHAVE:** Radiocirurgia. Tumor da base do crânio. Complicação.  
**KEYWORDS:** Radiosurgery. Skull base tumor. Complication.

### INTRODUÇÃO

A radiocirurgia estereotáxica (SRS) tem emergido em alguns protocolos como opção de tratamento primário para alguns tumores benignos da base do crânio, oferecendo alternativa menos invasiva à cirurgia convencional. No entanto, o uso da SRS não está isento de riscos, sendo a necrose por radiação e transformação maligna possíveis sequelas do tratamento.<sup>1</sup> Outro risco é tratar suposto tumor sem ter seu diagnóstico histológico.

SRS demonstrou ser método eficaz para controlar o crescimento da maioria dos meningiomas pequenos da base do crânio. No entanto, a neuropatia do trigêmeo parece estar associada a doses superiores a 19 Gy, enquanto o nervo óptico parece tolerar doses superiores a 10 Gy.<sup>2</sup> Em contraste, a morbidade associada à SRS para meningiomas benignos de grande volume (>10 cm<sup>3</sup>) é maior para tumores supratentoriais em comparação com os da base do crânio.<sup>3</sup> Para os Schwannomas vestibulares (SV) pequenos a SRS tem conseguido controle tumoral em 10 anos superior a 90%; porém, os estudos não levaram em conta a história natural daqueles tumores que não iriam crescer com ou sem SRS. Outro fator é que a preservação da audição, embora inicialmente se acreditasse o contrário, hoje observa-se perda de audição em grande número de pacientes com SV quando seguidos em longo prazo.

A progressão de meningiomas da base do crânio após falha na SRS pode ser agressiva em alguns pacientes, e a falha no tratamento pode ocorrer em intervalos longos após o tratamento. A radioterapia e a SRS para meningiomas benignos da base do crânio têm demonstrado altas taxas de controle tumoral com baixo risco de toxicidade significativa em longo prazo.<sup>4</sup> A SRS para malignidades da base do crânio e carcinoma nasofaríngeo apresenta desafios devido aos sintomas intratáveis e opções terapêuticas limitadas, embora tenha mostrado ser tratamento razoável para esses pacientes.<sup>5,6</sup>

A maior preocupação, no entanto, ao se irradiar paciente sem ter o diagnóstico histológico de sua

doença, é de se estar irradiando outra doença ao invés daquela que se acreditava inicialmente. Isso pode trazer consequências deletérias para os pacientes e modificar negativamente o seu prognóstico.

### RELATO DE CASO

Homem de 45 anos sem histórico médico prévio de comorbidades queixou-se de dor occipital e dor no ouvido esquerdo, juntamente com fraqueza progressiva e, hemiface esquerda que evoluiu para paralisia facial periférica do lado esquerdo em intervalo de uma semana. Após mais uma semana, ele desenvolveu perda auditiva ipsilateral. Foi inicialmente tratado com ganciclovir por clínico geral, acreditando tratar-se de paralisia facial causada por herpes zoster, sem melhora dos sintomas.

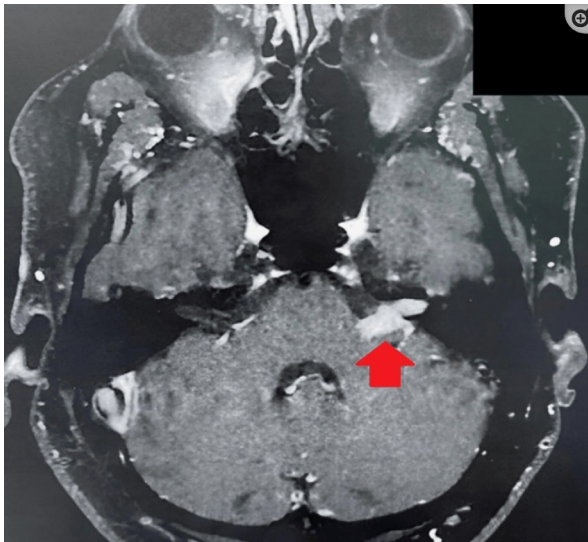
Três semanas depois consultou neurologista que iniciou o tratamento empírico com 20 mg de prednisona oral a cada 8 h. Com esse tratamento o paciente experimentou melhora da cefaleia e leve recuperação da paralisia facial dentro de 24 h. Continuando a usar prednisona na mesma dosagem por mais 48 h, houve reversão completa da paralisia facial e da dor de cabeça, mas a surdez do lado esquerdo persistiu, conforme comprovado por audiometria.

Ressonância magnética de crânio com gadolínio revelou lesão intracanalicular hipointensa no meato acústico interno esquerdo, que se destacava de forma homogênea com contraste, sugerindo SV (Figura 1). Quando o corticosteroide foi interrompido, a dor de ouvido retornou e o ele teve episódios paroxísticos de fraqueza facial. Ao retomar seu uso de forma independente, a dor de cabeça e a fraqueza facial melhoraram.

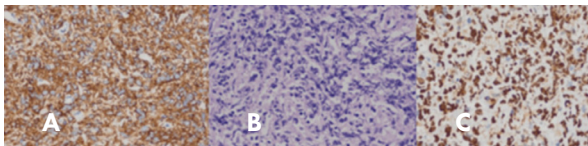
Na evolução, e devido à apresentação atípica de SV, foi solicitada outra ressonância magnética 15 dias após, momento em que o paciente não estava usando esteroides. Ela mostrou que a lesão intracanalicular cresceu e ocupava agora o cisterna do ângulo cerebropontino no lado esquerdo. Com a suspeita de sarcoidose sendo possibilidade, o nível sérico de enzima

conversora de angiotensina e tomografia de tórax foram realizados, mas ambos retornaram normais. Os exames laboratoriais de rotina e do líquido cefalorraquidiano também mostraram resultados normais.

O paciente foi então submetido à abordagem cirúrgica transmastóide retrolabiríntica (para preservação da audição).<sup>7,8</sup> Observou-se no intraoperatório não se tratar de SV e por esse motivo realizou-se biópsia da lesão, a qual revelou linfoma do tipo não-Hodgkin (Figura 2)



**FIGURA 1** — Ressonância magnética pré-operatória em T1 mostrando uma lesão expansiva com realce após administração de gadolínio localizada ao longo do trajeto do canal auditivo interno esquerdo e ângulo cerebelopontino, medindo aproximadamente 1,4 cm no eixo laterolateral. A seta vermelha indica o tumor.<sup>9</sup>



**FIGURA 2** — Tumor altamente positivo para Ki67 (A), CD20 (C) e hematoxilina e eosina (B)<sup>9</sup>

O paciente foi encaminhado para o oncologista que solicitou PET SCAN a procura de doença sistêmica, evidenciando que ela era local. Paciente foi então tratado com quimioterapia com remissão total do tumor e sem recidiva nos últimos 2 anos, levando a forte probabilidade de cura da doença.

A mensagem que se deve levar com este caso é de que estabelecer diagnósticos diferenciais entre linfomas localizados no ângulo pontocerebelar e schwannoma vestibular, é crucial para não equivocadamente se tratar lesão sem termos o diagnóstico histopatológico. Isso é especialmente relevante quando a radiocirurgia é proposta por supostos pequenos schwannomas

vestibulares quando na realidade o diagnóstico é outro e com tratamento diferente, como no caso de um linfoma. Somado a isso, considera-se que SV é um tipo de tumor cujo manejo primário deve ser a ressecção microcirúrgica total com preservação das funções.

#### Afiliação dos autores:

<sup>1</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>2</sup>Spall Therapeutics, Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>3</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil;

<sup>4</sup>National Science and Technology Institute for Children's Cancer Biology and Pediatric Oncology – INCT BioOncoPed, CNPq, Brasília, DF, Brasil;

<sup>5</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil;

<sup>6</sup>Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil.

#### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan

Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

#### Como citar:

Lavinsky J, Nogueira GN, Gonçalves RF, Schuster AK, Roesler R, de Andrade JMC, Martin P, Tanaka AA, Moura IMW, Tizzot RMPA, Isolan GR. O risco de radiocirurgia como tratamento primário para tumores supostamente benignos da base do crânio. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e016

#### Contribuição dos autores

Conceituação: Joel Lavinsky, Guilherme Nobre Nogueira

Investigação: Rafaela Fernandes Gonçalves, Artur Koerig Schuster

Supervisão: Rafael Roesler

Redação (esboço original): Gustavo Rassier Isolan

Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

- Vaz MAS, Gonçalves RF, Lavinsky J, Isolan GR. Non-Hodgkin Lymphoma Mimicking Vestibular Schwannoma. *Cureus*. 2023;15(12):e50965. Doi: 10.7759/cureus.50965
- Kerschbaumer J, Demetz M, Krügers A, Nevinny-Stickel M, Thomé C, Freyschlag C, Radt-29. The impact of tumor location at the skull base on radiation necrosis in patients undergoing stereotactic radiosurgery: An analysis of 205 patients. *Neuro-oncology*. 2022;24(Suppl. 7):55-6. Doi: 10.1093/neuonc/noac209.219
- Morita A, Coffey RJ, Foote RL, Schiff D, Gorman D. Risk of injury to cranial nerves after gamma knife radiosurgery for skull base meningiomas: experience in 88 patients. *Journal of neurosurgery*. 1999;90(1):42-9. Doi: 10.3171/jns.1999.90.1.0042
- Minniti G, Amichetti M, Enrici RM. Radiotherapy and radiosurgery for benign skull base meningiomas. *Radiat Oncol*. 2009;4(1):1-11. Doi: 10.1186/1748-717X-4-42
- Bledsoe JM, Link MJ, Stafford SL, Park PJ, Pollock BE. Radiosurgery for large-volume (> 10 cm<sup>3</sup>) benign meningiomas: Clinical article. *J Neurosurg*. 2010;112(5):951-6. Doi: 10.3171/2009.8.jns09703
- Lunsford LD, Niranjan A, Martin JJ, Sirin S, Kassam A, Kondziolka D, et al. Radiosurgery for miscellaneous skull base tumors. *Prog Neurol Surg*. 2007;20:192-205. Doi: 10.1159/000100114
- Pereira FS, Dvilevicius AE, Araújo RL, Lavinsky J, Polanski JF, Bark SA, et al. Acessos Transtemporais: do laboratório de microcirurgia ao centro cirúrgico. *J Bras Neurocir*. 2023;34(1):43-55. Doi: 10.22290/jbnc.2023.340114
- Lavinsky J, Da Silva VA, Isolan GR. Acesso Retrosigmoideo para Schwannomas vestibulares. *Práticas em Cirurgia da Base do Crânio*. Thieme Revinter. 2021
- Pollock BE, Foote RL. The evolving role of stereotactic radiosurgery for patients with skull base tumors. *J Neurooncol*. 2004;69(1-3):199-207. Doi: 10.1023/b:neon.0000041883.22235.15

## Aspergilose em base de crânio – uma rara doença

### *Skull base aspergillosis – a rare disease*

Karin Fernanda de Arruda<sup>1</sup>, Bernard Beraldin<sup>1</sup>, Mario Husek Carrion<sup>1</sup>, Guilherme Nobre Nogueira<sup>1,5</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>1,2,3,4</sup>, Anber Ancel Tanaka<sup>3</sup>, Irlena Monica Wisniewska de Moura<sup>3</sup>, Maria Regina Pinheiro de Andrade Tizzot<sup>3</sup>, Alexandre Karam Joaquim Mousfi<sup>3</sup>, Carlos Eduardo de Paulo Cardoso<sup>3</sup>, Ivan Jose Paredes Bartolomei<sup>3</sup>, Pedro Henrique de Almeida<sup>3</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>1,2,3,4</sup>

**PALAVRAS-CHAVE:** Tumor da base de crânio. Aspergilose. Fungo  
**KEYWORDS:** Skull base tumor. Aspergilosis. Fungus

### INTRODUÇÃO

Os aspergilos são fungos ambientais. Os seres humanos inalam centenas de conídios por dia sem consequências adversas, exceto para minoria para quem a infecção por *Aspergillus spp* causa morbidade significativa.<sup>1</sup>

A aspergilose é espectro patológico determinado por espécies do gênero *Aspergillus*<sup>2</sup> e doença dependente de fatores do hospedeiro e da resposta imunológica.<sup>3</sup> A infecção de pacientes com imunidade normal, se apresentará mais frequentemente como inflamação da mucosa sinusal. Em pacientes imunocomprometidos, o *Aspergillus* dissemina-se mais comumente por via hematogênica a partir de um foco pulmonar ou se estende diretamente através das paredes dos seios paranasais para envolver o sistema nervoso central.<sup>4</sup>

A infecção é caracterizada por infiltração da mucosa e invasão de organismos fúngicos da cavidade nasal e seios paranasais para estruturas orbitais e intracranianas adjacentes. Invasão fúngica, originada dos seios paranasais da face, pode causar crescimento intracraniano principalmente ao longo do base do crânio e vasos maiores<sup>5</sup> e manifestar-se como meningite, abscesso, granuloma ou vasculite.<sup>6</sup>

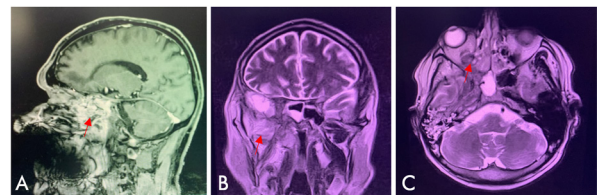
A aspergilose do sistema nervoso central é frequentemente doença fatal, independentemente do modo de terapia. É sabido que mesmo com procedimentos cirúrgicos e terapia antifúngica, muito poucos sobreviventes em longo prazo de *Aspergillus* craniano e intracraniano foram relatados na literatura.

### RELATO DO CASO

Homem de 58 anos deu entrada no hospital com quadro clínico de dor neuropática em território do nervo trigêmeo do lado direito e diminuição da visão do mesmo lado, e sem história progressiva de outras

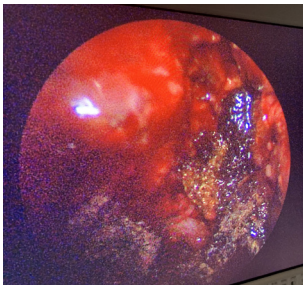
doenças. Ressonância magnética evidenciou processo expansivo em cavidade nasal envolvendo o seio esfenoidal e hipofaringe bilateralmente. Além disso, havia envolvimento da órbita, seio cavernoso, fossas pterigopalatina e infratemporal à direita, com hipersinal das musculaturas pterigoideia sugerindo denervação subaguda desses músculos (Figura 1). Havia edema no giro reto do lobo frontal à direita. Como a suspeita inicial era de carcinoma foi planejada biópsia endonasal endoscópica com congelação intraoperatória (Figura 2). Ao ser analisado o primeiro fragmento da congelação o patologista definiu não se tratar de carcinoma, mas de provável lesão fúngica (Figura 3). Baseado nesse achado intraoperatório, a operação foi realizada com ampla ressecção do componente orbital, da fossa pterigopalatina e do esenoide da lesão.

Não houve piora dos sintomas neurológicos no pós-operatório e iniciou-se tratamento antifúngico com itraconazol. No período de 14 dias o paciente apresentou deterioração neurológica. Nova RM diagnosticou aumento da lesão e múltiplos tumores nos gânglios da base bem como lesões pulmonares, vindo o paciente ao óbito na semana seguinte.

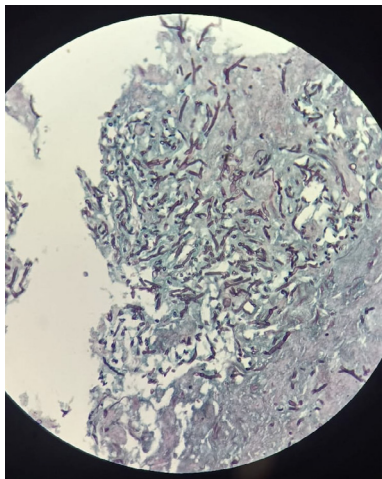


**FIGURA 1** – A) RM sagital em T1 com gadolínio evidenciando volumosa lesão infiltrante na cavidade nasal com extensão para o seio esfenoidal e clivus superior (seta); B) RM coronal em T2 evidenciando atrofia dos músculos pterigoideos laterais à direita (seta); C) RM axial em T2 lesão expansiva em cavidade nasal com extensão para a órbita.





**FIGURA 2** — Visualização endonasal endoscópica estendida evidenciando periorbitária direita após a remoção da lâmina papirácea e processo expansivo que comprometa a parede medial da órbita



**FIGURA 3** — Pesquisa de fungos (coloração de Grocott): positiva para hifas septadas com ramificações em ângulo agudo sugestivos de *Aspergillus* spp. Pesquisa de micobactérias (coloração de Ziehl-Neelsen) negativa

## DISCUSSÃO

*Aspergillus* é angiotrópico, e sua principal porta de entrada é o trato respiratório, e a infecção intracraniana resulta diretamente dos seios nasais ou através da disseminação da infecção na circulação sistêmica. A aspergilose intracraniana é condição rara e frequentemente fatal.<sup>7</sup>

É sabido que a aspergilose invasiva aguda da base do crânio é mais frequente em indivíduos imunossuprimidos; a invasiva crônica dos seios paranasais (definida como duração dos sintomas superior a 3 meses) e a da base do crânio está em constante aumento em todas as faixas etárias.<sup>8</sup> A incidência relatada de aspergilose invasiva varia dependendo da população, mas está aumentando na maioria dos grupos devido ao uso mais generalizado de tratamento imunossupressor e mais regimes de terapia agressiva;<sup>5</sup> porém, apesar de não ser comum em indivíduos imunocompetentes a nasossinusal invasiva foi descrita em imunocompetentes que habitam climas de ar seco e quente,<sup>8</sup> com status socioeconômico pobre e falta de higiene e mais prevalente em homens de meia idade.<sup>9</sup> Embora mais indolente, sua propensão é envolver a órbita, nervos cranianos e/ou parênquima cerebral.<sup>8</sup>

Em estudo feito com pacientes com aspergilose intracraniana, foi encontrado média de idade de 40,4

(30-57) anos, indicando que a doença afeta mais frequentemente adultos jovens do que a população idosa.<sup>8</sup>

Dentre os fatores de risco incluem desercção de neutrófilos, uso de glicocorticoides, infecção por HIV, diabete melito, dispositivos protéticos, trauma, exposição ambiental excessiva e possivelmente idade avançada.<sup>10</sup>

Os fatores de risco para aspergilose intracraniana incluem rinossinite alérgica, pólipos nasais e infecções sinusais recorrentes, bem como imunossupressão.<sup>7</sup> Após inalação ou inoculação com conídios, a infecção pode desenvolver-se localmente ou disseminar-se para locais contíguos ou distantes, particularmente naqueles recebendo terapia imunossupressora ou que são neutropênicos após medula óssea ou transplante ou recebimento de quimioterapia.<sup>2</sup> A doença pode ser lentamente progressiva e os sintomas podem persistir durante meses.<sup>7</sup>

Para invadir o hospedeiro, os fungos da aspergilose devem aderir e penetrar no epitélio respiratório, escapar das células fagocíticas do sistema imunológico inato, bloquear a ativação das células T e B e a geração de células assassinas naturais citotóxicas. Enquanto os macrófagos são a melhor arma contra os conídios, os neutrófilos são mais ativos contra hifas fúngicas.<sup>9</sup>

Infecção no SNC provem geralmente de disseminação hematogênica ou por contiguidade a partir das estruturas aeradas da face e crânio. A disseminação pode ocorrer desde a meningite, causada por hifas, abscessos produzidos por pseudo-hifas e infarto cerebral decorrente de ramos das hifas que obstruem vasos grandes e intermediários provocando trombose arterial cerebral.<sup>11</sup>

A invasão vascular secundária pode resultar em aneurisma micótico e hemorragia intraparenquimatosa.<sup>2</sup> O fungo *Aspergillus* tem tendência acentuada a invadir artérias e veias (neurotrópico), produzindo aneurisma necrosante, trombose secundária e hemorragia.<sup>11</sup> As hifas podem bloquear os vasos sanguíneos intracerebrais, promover infarto, comumente hemorrágico e estéril, que pode evoluir para abscesso séptico e promover reação inflamatória mista e necrose vascular e aneurisma micótico quando o fungo causa erosão através da parede do vaso para o interior do parênquima cerebral isquêmico.<sup>2</sup>

O início da aspergilose cerebral é anunciado por manifestações de déficits neurológicos focais nas distribuições arteriais cerebrais anterior e média. Os infartos hemorrágicos em evolução convertem-se em infartos sépticos com abscessos e cerebrites associados. As hifas fúngicas são encontradas em vasos sanguíneos grandes, intermediários e pequenos, com invasão através das paredes vasculares para o tecido adjacente; invasão na direção inversa também pode ocorrer. Lesões pulmonares podem ser crônicas e têm tendência à formação de fibrose e granuloma. A infiltração direta nos ossos basais leva à osteomielite da base do crânio, mais comumente encontrada.<sup>11</sup>

As manifestações clínicas da aspergilose são determinadas pela resposta imunitária do hospedeiro



ao *Aspergillus spp* com espectro que varia desde resposta inflamatória local inadequada, causando alergia, a doença pulmonar saprófita local com bolas miceliais, até à falha catastrófica da resposta imunitária para conter a doença pulmonar e resultante disseminação sistêmica do *Aspergillus spp*.<sup>1</sup>

De acordo com o local e a natureza da infecção, o paciente pode apresentar características de meningite, sinais neurológicos focais ou sintomas de aumento da pressão intracraniana. A vasculatura cerebral pode estar envolvida por aneurismas micóticos ou trombose intra-arterial. As hifas de *Aspergillus* podem invadir diretamente a parede do vaso, que fica enfraquecida devido à necrose e infiltrado polimorfonuclear, resultando na formação de aneurisma micótico. Esses pacientes podem apresentar síndrome de hemorragia subaracnoidea típica.<sup>12</sup>

A aspergilose invasiva da base anterior do crânio apresenta características de envolvimento dos seios paranasais (obstrução nasal, epistaxe, dor facial, congestão nasal e rinorreia) juntamente com envolvimento orbital (perda de visão, proptose, dor retro-orbitária) e/ou extensão intracraniana (cefaleia, déficits de nervos cranianos, características de pressão intracraniana elevada).<sup>9</sup>

Estudo ucraniano apresentou caso com paciente manifestando dor retro-orbital esquerda e perda visual monocular ipsilateral, com rápida progressão para o campo visual temporal contralateral, ptose e redução dos movimentos oculares, secundária a abscesso quiasmático agudo causado por infecção por *Aspergillus fumigatus*, destacando aspergilose sino-orbital invasiva em um paciente imunocompetente.<sup>12</sup>

Os sintomas orbitais e os déficits de nervos cranianos retratam doença mais agressiva, refletindo orbitais, crânio base ou invasão intracraniana à medida que o fungo invade o osso adjacente e cresce ao longo das estruturas neurovasculares; ao atingir o ápice orbital, a infecção se espalha facilmente para o seio cavernoso e fossa craniana média, acarretando pior prognóstico.<sup>9</sup>

Uma vez que surge a suspeita de aspergilose invasiva com base nas características clínico-radiológicas, o exame histopatológico juntamente com o isolamento microbiológico é necessário para estabelecer o diagnóstico.<sup>8</sup>

O exame histopatológico feito por biópsia profunda pode revelar mucosa respiratória normal e reação inflamatória granulomatosa submucosa rica em células gigantes multinucleadas sem necrose, contendo múltiplas estruturas filamentosas septadas, compatível com hifas fúngicas.<sup>9</sup> A biópsia e subsequente cultura fúngica são importantes, não apenas para demonstrar a invasão da mucosa, mas também para diferenciar infecções por *Aspergillus* de outras espécies.<sup>5</sup>

Concreções densas dentro de uma massa de seios paranasais podem ser patognômicas de granuloma de *Aspergillus*, mas as características de tomografia computadorizada e ressonância magnética da aspergilose invasiva são frequentemente inespecíficas. Lesão hipointensa nas sequências de ressonância

magnética em T1 e T2 (devido ao alto teor de ferro e manganês do fungo) pode ser sugestiva de infecção fúngica. A lesão geralmente apresenta realce de contraste não homogêneo, com edema no parênquima cerebral circundante.<sup>8</sup>

Em um caso de paciente com aspergilose de base de crânio, a tomografia computadorizada simples do cérebro e seios paranasais revelou massa osteolítica espontaneamente hiperdensa e destrutiva, centrada na base anterior e central do crânio, preenchendo o seio esfenoidal. Na RM com contraste notou-se substituição completa da medula óssea da base do crânio por massa de tecidos moles, causando pouca expansão e preservando a morfologia original dos ossos afetados.<sup>9</sup>

Os achados da nasoendoscopia são inespecíficos, mostrando mucosa nasossinusal pálida e espessada, podendo evoluir, em fases posteriores, para mucosa escura e necrótica, com áreas de ulceração e formação de crostas e perfuração óssea, afetando o septo nasal e a parede sinusal.<sup>9</sup>

O exame do líquido revela alterações sutis, com pequena elevação das proteínas. *Aspergillus sp*, é raramente cultivado a partir do líquido. Por estes motivos e pela gravidade do prognóstico, o diagnóstico por meio de técnica intervencionista deve ser bem avaliado.<sup>2</sup>

Novos marcadores de diagnóstico, como galactomanano sérico de *Aspergillus* e  $\beta$ -D-glucano, são relatados como úteis para o diagnóstico precoce.<sup>10</sup>

Quanto ao tratamento, estudos relataram que o principal é o desbridamento cirúrgico sem ressecção radical das estruturas funcionais seguido de terapia antifúngica sistêmica. No entanto, a cura completa raramente é alcançada. Procedimentos radicais devem ser considerados em casos graves, dependendo do prognóstico geral do paciente.<sup>10</sup> Foi relatado que o tratamento cirúrgico é benéfico para restaurar a drenagem mucociliar, ventilar os seios da face e reduzir recidivas.<sup>8</sup>

Em pacientes com extensa base de crânio e invasão intracraniana, cirurgia conservadora é preferida, consistindo na ressecção máxima segura através de acesso endoscópico transnasal, o que pode incluir adenoidectomia, antrostomia bilateral, etmoidectomia parcial e esfenoidotomia. Este desbridamento cirúrgico visa remover tecido necrótico avascular, permitir melhor administração de antifúngicos e melhorar a aeração sinusal, reduzindo as chances de recaída.<sup>9</sup>

O voriconazol é aprovado pela Food and Drug Administration para o tratamento da aspergilose invasiva;<sup>8</sup> porém, embora ele seja recomendado como terapia pela *Infectious Diseases Society of America*, a anfotericina B ou o itraconazol é de primeira linha nos países em desenvolvimento.<sup>10</sup>

Estudos mostraram que o tratamento com esteroides reduz a inflamação reativa da base do crânio, levando a uma breve melhora na dor e na visão, mas prejudicam a resposta imunológica e aumentando a progressão geral.<sup>7</sup>

## Afiliação dos autores:

- <sup>1</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, Brasil;  
<sup>2</sup>Spall Therapeutics, Porto Alegre, RS, Brasil;  
<sup>3</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil;  
<sup>4</sup>National Science and Technology Institute for Children's Cancer Biology and Pediatric Oncology – INCT BioOncoPed, CNPq, Brasília, DF, Brasil;  
<sup>5</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil;

## Correspondência

Gustavo Rassier Isolan  
 Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum  
 Financiamento: Nenhum

## Como citar:

de Arruda KF, Beraldin B, Carrion MH, Nogueira GN, Gonçalves RF, Tanaka AA, de Moura IMW, Tizzot MRPA, Mousfi AKJ, Cardoso CEP, Bartolomei UP, de Almeida PH, Isolan GR. Aspergilose em base de crânio – uma rara doença. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e017

## Contribuição dos autores

Conceituação: Karin Fernanda de Arruda, Bernard Beraldin  
 Investigação: Mario Husek Carrion, Guilherme Nobre Nogueira  
 Supervisão: Rafaela Fernandes Gonçalves  
 Redação (esboço original): Gustavo Rassier Isolan  
 Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024  
 Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

- Barnes PD, Marr KA. Aspergillosis: Spectrum of Disease, Diagnosis, and Treatment. *Infect Dis Clin North Am*. 2006;20(3):545–61. Doi: 10.1016/j.idc.2006.06.001
- Pianetti-Filho G, Pedroso ERP, Giannetti AV, Darwich R. Aspergilose cerebral em paciente imunocompetente. *Arq Neuropsiquiatr*. 2005;63(4):1094–8.
- Cadena J, Thompson GR, Patterson TF. Aspergillosis: Epidemiology, Diagnosis, and Treatment. *Infect Dis Clin North Am*. 2021;35(2):415–34. Doi: 10.1016/j.idc.2021.03.008
- Cox J, Murtagh FR, Wilfong A, Brenner J. Cerebral aspergillosis: MR imaging and histopathologic correlation. *Am J Neuroradiol*. 1992;13(5):1489–92.
- Knipping S, Holzhausen HJ, Koesling S, Bloching M. Invasive aspergillosis of the paranasal sinuses and the skull base. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology*. 2007;264(10):1163–9. Doi: 10.1007/s00405-007-0336-7
- Naim-Ur-Rahman, Jamjoom A, Al-Hedaithy SSA, Jamjoom ZAB, Al-Sohaibani MO, Aziz SA. Cranial and intracranial aspergillosis of sino-nasal origin. Report of nine cases. *Acta Neurochir (Wien)*. 1996;138(8):944–50. Doi: 10.1007/BF01411283
- Sarkar P, Price C, Fish M, Bennetto L. Skull base aspergillosis in an immunocompetent elderly man with early response to steroid. *BMJ Case Rep*. 2018;11(1):e226998. Doi: 10.1136/bcr-2018-226998
- Shah SR, Behari S. Invasive Aspergillosis of Anterior Skull Base in the Immunocompetent Host: Outcomes with a Combined Treatment Modality – An Institutional Experience. *Skull Base*. 2017;78(1):89–95. Doi: 10.1055/s-0036-1585089
- Borges A, Ferreira L, Pacheco R, Fonseca I. Invasive aspergillosis of the skull base in an immunocompetent patient: a diagnostic challenge. *BMJ Case Rep*. 2021;14(11):e245517. Doi: 10.1136/bcr-2021-245517
- Huang Q, Zhao K, Wu Z. Invasive Sino-orbital-skull Base Aspergillosis Progressing from *Aspergillus* Ball of Maxillary Sinus: A Case Report. *Oto Open*. 2017;1(3):2473974X17726987. Doi: 10.1177/2473974X17726987
- Nadkarni T, Goel A. Aspergilloma of the brain: an overview. *J Postgrad Med*. 2005;51;(Suppl 1):S37–41.
- Leyngold I, Olivi A, Ishii M, Blitz A, Burger P, Subramanian PS, et al. Acute chiasmal abscess resulting from perineural extension of invasive sino-orbital aspergillosis in an immunocompetent patient. *World Neurosurg*. 2014;81(1):203.e1–6. Doi: 10.1016/j.wneu.2013.08.018

## Ausência transitória de reflexo da respiração após cirurgia para malformação de Chiari

*Transient absence of breathing reflex after surgery for Chiari malformation*

Karin Fernanda de Arruda<sup>1</sup>, Alvaro Ernani Georg<sup>1</sup>, Jessica Lourenço Cardoso<sup>1</sup>, Guilherme Nobre Nogueira<sup>1,5</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>1,2,3,4</sup>, Irlena Monica Wisniewska de Moura<sup>3</sup>, Maria Regina Pinheiro De Andrade Tizzot<sup>3</sup>, Alexandre Karam Joaquim Mousfi<sup>3</sup>, Carlos Eduardo de Paulo Cardoso<sup>3</sup>, Ivan Jose Paredes Bartolomei<sup>3</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>1,2,3,4</sup>

**PALAVRAS-CHAVE:** Síndrome de Chiari. Insuficiência respiratória. Complicação  
**KEYWORDS:** Chiari syndrome. Respiratory Insufficiency. Complication

### INTRODUÇÃO

A síndrome de Chiari é categorizada em 4 tipos clássicos e 2 mais contemporâneos. Todos esses tipos estão relacionados à malformação occipitocervical, que se caracteriza pelo alongamento caudal do tronco encefálico e do cerebelo em direção à porção cervical da medula espinhal, passando pelo forame magno. Estima-se que entre 0,1-0,5% da população mundial seja afetada por algum desses tipos.<sup>1-3</sup>

Os sintomas comuns da doença estão associados à compressão das estruturas herniadas no forame magno. Em adultos, isso pode se manifestar como alterações na respiração, movimentos oculares involuntários e diminuição do reflexo do vômito. Por outro lado, pacientes pediátricos podem apresentar paraparesia ou quadriparesia, atraso no desenvolvimento e mudanças na agilidade, dependendo de sua idade.<sup>4,5</sup>

O controle neural da homeostase do CO<sub>2</sub> depende de variações no pH cerebral e nos receptores de prótons. Assim, a regulação dos quimiorreflexos, como o núcleo retrotrapezoide e o corpo carotídeo, e dos neurônios serotoninérgicos da rafe, é crucial para ajustar a frequência respiratória, a atividade muscular durante a inspiração e expiração, e a resistência das vias aéreas. Portanto, lesões no tronco encefálico podem resultar em déficits significativos no reflexo respiratório.<sup>1,4</sup>

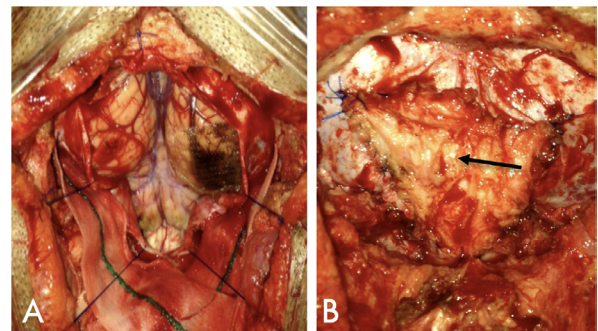
Este artigo concentra-se no tratamento cirúrgico das malformações de Chiari e suas consequências no reflexo respiratório. O objetivo dos autores foi também revisar a literatura é reunir os principais aspectos dessas condições para uma melhor compreensão no contexto da neurocirurgia.

### RELATO DO CASO

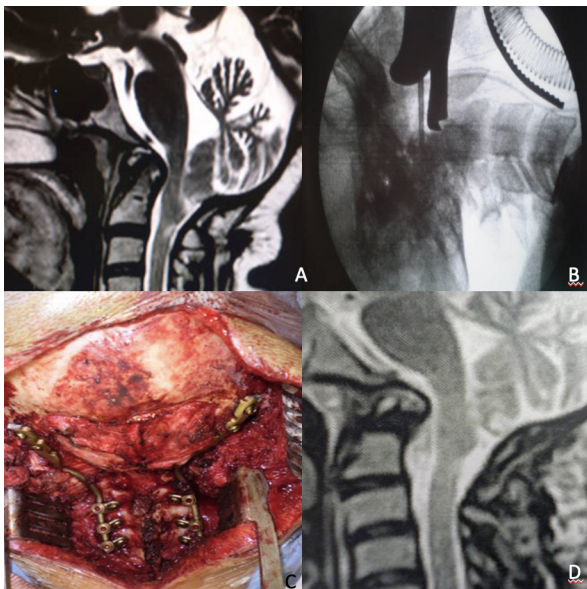
Mulher de 43 anos relatava cefaleia occipital crônica de moderada intensidade refratária ao tratamento clínico. Além disso, tinha episódios de vertigem e

parestésias em membros superiores com exame físico neurológico normal e sem outras doenças pré-existentes. Ressonância magnética de crânio revelou herniação das tonsilas cerebelares através do forame magno sendo estabelecido o diagnóstico de síndrome de Chiari.

Ela foi submetida à craniectomia de fossa posterior com abertura da dura-máter e enxerto de fásia da musculatura occipital (Figura 1) e apresentou melhora importante dos sintomas; porém, 2 meses depois retornou ao hospital com episódios de apneia e aumento da pCO<sub>2</sub> na gasometria. Ao ser solicitado que inspirasse ela a efetuava normalmente. Devido a novos episódios de apneia, foi entubada e mantida em ventilação mecânica. Medidas de desmame da ventilação mecânica foram tentadas nas semanas subsequentes sem sucesso. Foi, então, submetida à traqueostomia e descompressão do processo odontoide via anterior com fixação occipitocervical no mesmo procedimento (Figura 2) normalizando o ritmo respiratório 2 semanas no pós-operatório, sendo liberada do hospital após 60 dias de internação.



**FIGURA 1** – Imagem intraoperatória da craniectomia da fossa posterior: A) abertura do arco posterior de C1 e da dura-máter; B) enxerto de fásia sobre a abertura prévia visando ampliar espaço na fossa posterior (seta).



**FIGURA 2** — RM sagital em T2 mostrando: A) persistência de leve compressão do processo odontoide sobre a face anterior do tronco cerebral (seta); B) abordagem transoral com RX intraoperatório para guiar ressecção do processo odontoide; C) artrodese occipitocervical realizada no mesmo procedimento; D) RM 3 meses evidenciando descompressão da medula oblonga.

## DISCUSSÃO

A síndrome de Chiari é condição complexa que requer abordagem cirúrgica cuidadosa e muitas vezes multifacetada. Este caso ilustra não apenas os desafios diagnósticos e terapêuticos associados à síndrome, mas também destaca a importância da compreensão das consequências neurológicas, especialmente no que diz respeito ao controle respiratório. A operação inicial, embora tenha proporcionado alívio dos sintomas, resultou em complicações respiratórias graves, destacando a sensibilidade dessa população à manipulação neurocirúrgica. A intervenção subsequente, que incluiu a descompressão do processo odontoide e a fixação occipitocervical, foi crucial para restaurar a função respiratória adequada.

Em síntese, este caso reforça a necessidade de abordagem multidisciplinar e individualizada no tratamento da síndrome de Chiari, especialmente ao considerar os potenciais impactos no controle neural da respiração.

## Afiliação dos autores:

- <sup>1</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, Brasil;  
<sup>2</sup>Spall Therapeutics, Porto Alegre, RS, Brasil;  
<sup>3</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil;  
<sup>4</sup>National Science and Technology Institute for Children's Cancer Biology and Pediatric Oncology – INCT BioOncoPed, CNPq, Brasília, DF, Brasil;  
<sup>5</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil.

## Correspondência

Gustavo Rassier Isolan  
 Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum  
 Financiamento: Nenhum

## Como citar:

de Arruda KF, Georg AE, Cardoso JL, Nogueira GN, Gonçalves RF, de Moura IMW, Tizzot MRPA, Mousfi AKJ, Cardoso CEP, Bartolomei UP, Isolan GR. Ausência transitória de reflexo da respiração após cirurgia para malformação de Chiari. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e018

## Contribuição dos autores

Conceituação: Karin Fernanda de Arruda, Jessica Lourenço Cardoso  
 Investigação: Alvaro Ernani Georg, Guilherme Nobre Nogueira  
 Supervisão: Rafaela Fernandes Gonçalves  
 Redação (esboço original): Gustavo Rassier Isolan  
 Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

- Mancarella C, Delfini R, Landi A. Chiari Malformations. *Acta Neurochir Suppl*. 2019;125:89-5. Doi: 10.1007/978-3-319-62515-7\_13
- Shuman WH, DiRisio A, Carrasquilla A, Lamb CD, Quinones A, Pionteck A, et al. Is there a morphometric cause of Chiari malformation type I? Analysis of existing literature. *Neurosurg Rev*. 2022;45(1):263–73. Doi: 10.1007/s10143-021-01592-4
- McLone DG, Knepper PA. The cause of Chiari II malformation: A unified theory. *Pediatr Neurosurg*. 1989;15(1):1–12. Doi: 10.1159/000120432
- Schijman E. History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations. *Childs Nerv Syst*. 2004;20(5):323-8. Doi: 10.1007/s00381-003-0878-y
- Urbizu A, Toma C, Poca MA, Sahuquillo J, Cuenca-León E, Cormand B, et al. Chiari malformation type I: A case-control association study of 58 developmental genes. *PLoS One*. 2013;8(2):e57241. Doi: 10.1371/journal.pone.0057241



## Cordoma da população pediátrica - um relato de caso

### *Chordoma in the pediatric population - a case report*

Otávio Piltcher<sup>1,6,7</sup>, Ricardo Santos<sup>1,7</sup>, Allan Fernando Giovanini<sup>1</sup>, Guilherme Nobre Nogueira<sup>1,5</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>1,2,3,4</sup>, Paola Maria Brolin Santis Isolan<sup>6</sup>, Joel Lavinsky<sup>1,6,7</sup>, Rafael Roesler<sup>4,6</sup>, Osvaldo Malafaia<sup>3</sup>, Maria Regina Pinheiro de Andrade Tizzot<sup>3</sup>, Alexandre Karam Joaquim Mousfi<sup>3</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>1,2,3,4,7</sup>

**PALAVRAS-CHAVE:** Cordoma. Tumor da base do crânio. Procedimentos Cirúrgicos Minimamente Invasivos.

**KEYWORDS:** Chordoma. Skull base tumor. Minimally Invasive Surgical Procedures

### INTRODUÇÃO

Cordomas pediátricos são tumores malignos raros que envolvem a base do crânio e a coluna vertebral. Eles parecem ter diferenças com os cordomas de adultos, principalmente no aspecto da localização mais frequente, apesar das classificações anatomopatológicas de ambos serem as mesmas.

Nesse artigo está relatado caso de um cordoma de clivus com extensão para o seio cavernoso manejado com ressecção microcirúrgica e radiocirurgia adjuvante em menino de 9 anos.

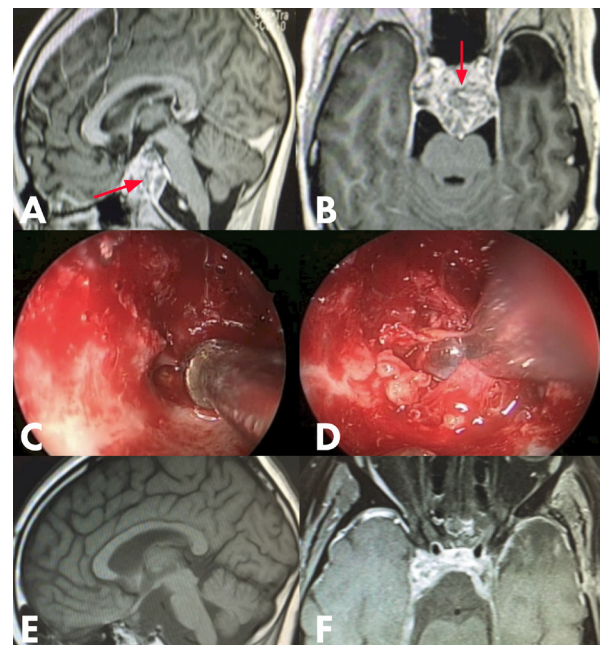
### RELATO DO CASO

Menino de 9 anos de idade apresentou pseudo-ptose palpebral e episódios esporádicos de diplopia. Ao exame físico, exceto pela pseudo-ptose palpebral a direita os demais nervos cranianos estavam dentro da normalidade. Ressonância magnética (RM) de crânio com gadolínio revelou lesão expansiva no clivus causando erosão óssea com extensão para o seio cavernoso do lado direito. Com a hipótese inicial de cordoma de clivus foi realizada abordagem endonasal endoscópica estendida com ressecção total do componente clival do tumor (Figura 1).

Devido à destruição do clivus e perda de parâmetros anatômicos foi utilizada neuronavegação para identificação das artérias carótidas intracavernosas. A operação transcorreu sem intercorrências e houve melhora da pseudo-ptose palpebral. RM de controle 3 meses no pós-operatório evidenciou ressecção do componente clival da lesão com persistência do componente intracavernoso à direita, que não foi abordado no primeiro procedimento. Foi planejado em caráter eletivo remoção do tumor intracavernoso (Figura 2).

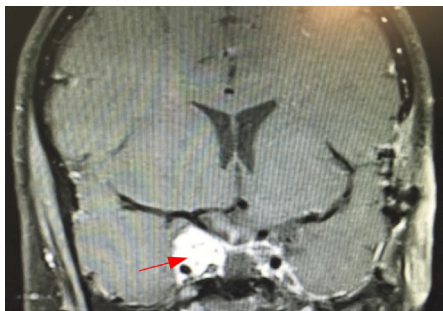
Foi realizada a segunda etapa da operação 6 meses após a primeira. Neste segundo procedimento foi

utilizado abordagem crânio-orbita-zigomática à direita com ressecção intradural do processo clinóide anterior e abertura do seio cavernoso pelo triângulo oculomotor e pelo triângulo de Parkinson do seio cavernoso, obtendo-se ressecção subtotal da lesão (Figura 3). O paciente evoluiu sem intercorrências e foi enviado para tratamento radiocirúrgico adjuvante do resíduo tumoral no seio cavernoso, não tendo recidiva nos últimos 6 anos.

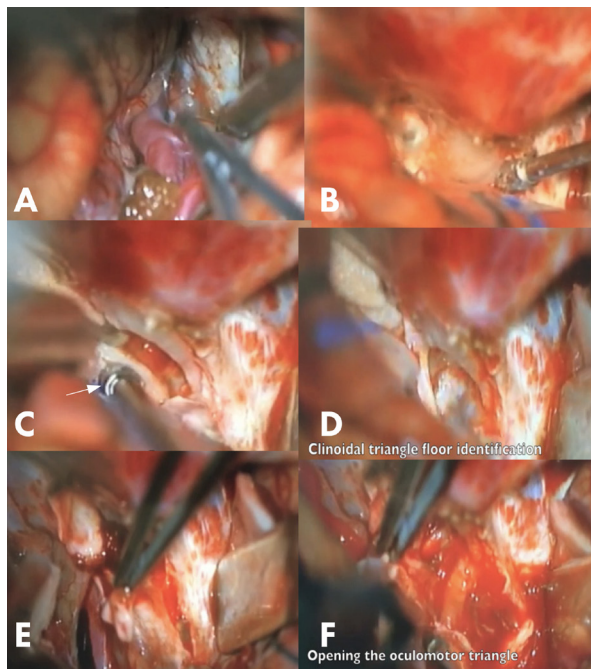


**FIGURA 1** – A e B) RM com gadolínio em T1 evidenciando massa no clivus superior em contato com a artéria basilar (seta); C e D) abordagem endoscópica endonasal estendida com o auxílio de neuronavegador; E) RM mostrando ressecção total do componente clival do cordoma; F) RM com resultado do segundo tempo sobre o componente intracavernoso mostrando.





**FIGURA 2** — Corte coronal de RM em T1 com gadolínio revelando componente intracavernoso residual da ressecção do cordoma (seta).



**FIGURA 3** — Ressecção do componente intracavernoso do cordoma: A) craniotomia crânio-órbito-zigomática com disseção da fissura Silvana; B) exposição do campo cirúrgico; C) remoção intradural do processo clinóide anterior (seta); D) exposição do teto do seio cavernoso; E) incisão da parede lateral do seio cavernoso ao nível do triângulo de Parkinson; F) abertura e ressecção parcial do cordoma intracavernoso que não agregou déficits ao paciente.

## DISCUSSÃO

Cordoma é tumor maligno e de crescimento lento. Sua origem se dá pelas células remanescentes da notocorda e compreende cerca de 1-4% de todos os tumores primários ósseos.<sup>1-3</sup> Apesar da literatura descrever como raro, o cordoma é o câncer mais comum localizado no sacro.<sup>4</sup>

O início insidioso somado com os sintomas triviais são características responsáveis por sua apresentação clínica tardia, assim como o diagnóstico, desenvolvendo assim mau prognóstico. Grande parte dos pacientes portadores dessa neoplasia maligna são diagnosticados em fases da doença em que as células tumorais estão muito perto de estruturas neurovasculares, com isso a remoção tumoral radical passa a ter risco aumentado e, em muitas vezes, a ressecção cirúrgica total já não é mais opção de tratamento, embora seja a mais efetiva e comprovadamente a que fornece o melhor

prognóstico em longo prazo. Nesses casos o tratamento é complementado com radiocirurgia.

As regiões mais comuns afetadas pelos cordomas são e sacrococcígea e clívus. Os cordomas são conhecidos por também não serem responsivos ou responderem muito pouco ao tratamento com quimioterapia ou radioterapia; assim, por mais complicado que seja o tratamento por ressecção cirúrgica, ela ainda é a primeira linha de escolha para tratar cordomas.

Em relação aos cordomas de sacro, complicações da excisão cirúrgica incluem incontinência urinária, disfunção sexual e fraqueza dos membros inferiores.<sup>5,6</sup> Como o tecido em desenvolvimento de crianças é radiosensível e esses tumores geralmente estão localizados perto de órgãos nobres e ainda mais sensíveis a altas doses de radiação, a terapia de prótons é frequentemente recomendada após a ressecção cirúrgica.<sup>7</sup> Levando em conta todas as circunstâncias, a abordagem terapêutica que combina diferentes modalidades para tratar pacientes jovens com cordoma pode ser bem complicada. Contudo, é importante ressaltar que há escassez de publicações que ofereçam orientações específicas para o tratamento pediátrico dessa condição, principalmente devido à sua raridade, visto que menos de 5% dos casos ocorrem com menos de 40 anos. Dos estudos pediátricos existentes, muitos falham em relatar o controle local da doença e os detalhes da radioterapia.

Quanto ao tratamento cirúrgico, ele é o passo inicial e crucial no tratamento dos cordomas. Seus objetivos são duplos: em primeiro lugar, reduzir ao máximo o volume do tumor, alcançando excisão completa; e em segundo, remover qualquer possível resíduo tumoral da medula espinhal, tronco cerebral, grandes vasos sanguíneos, meato auditivo interno, vias ópticas e hipófise para otimizar a eficácia da radioterapia e minimizar efeitos colaterais. Assim como em adultos, todos os autores concordam que a operação inicial deve buscar a ressecção mais ampla possível.<sup>7,8</sup> Essa indicação é amplamente aceita, apesar das séries de casos pediátricos na literatura serem pequenas demais para permitir análise estatística significativa. Ridenour et al.<sup>9</sup> observou melhor na sobrevida em 35 crianças após excisão completa em comparação com a incompleta, embora a diferença não tenha alcançado significância estatística. No entanto, devido à localização complexa desses tumores e sua proximidade com estruturas neurais (como nervos cranianos, tronco cerebral e nervos sacrais) e vasculares, a obtenção de ressecção completa é desafiadora. Nas principais séries de casos pediátricos publicados, a taxa de ressecção cirúrgica completa varia de 0-36,4%.<sup>10</sup> Em muitos casos, é necessário realizar várias tentativas cirúrgicas e utilizar diferentes abordagens em um ou mais procedimentos para alcançar a ressecção máxima do tumor.<sup>11</sup> Felizmente, a maioria das vias cirúrgicas para a base do crânio, que são atualmente usadas em adultos, podem ser aplicadas em crianças com poucas modificações e são bem toleradas. Além disso, em alguns casos, pode ser necessário recorrer a tratamentos ortopédicos para prevenir ou tratar instabilidades quando a coluna está envolvida.

Quanto à radioterapia, a única série publicada<sup>12</sup>

avaliou o impacto da radioterapia convencional em cordomas pediátricos. Nesse estudo, 12 pacientes com idade média de 13,6 anos foram tratados para cordomas intracranianos com ressecção total ou parcial, e em 10 desses casos, a radioterapia convencional foi administrada. Após acompanhamento médio de 67 meses, 2 faleceram devido à doença, e a taxa geral de sobrevida atingiu 75% em 5 anos. Todos os pacientes vivos no último acompanhamento haviam sido submetidos à combinação da cirurgia e radioterapia. Em perspectiva mais ampla, revisão realizada sobre cordomas intracranianos confirmou que a excisão cirúrgica, completa ou incompleta, seguida de radioterapia (sem especificar o tipo), apresentou melhores resultados do que a excisão cirúrgica isolada ( $p = 0,004$ , embora os resultados de cada grupo não tenham sido detalhados). Na verdade, a maior parte dos autores recomendou a radioterapia adjuvante após a ressecção do tumor, buscando sempre remoção tão completa quanto possível. Devido à necessidade de altas doses de radioterapia no tratamento de cordomas e às várias complicações potenciais dela em crianças em crescimento (como deficiência hipofisária, comprometimento cognitivo e neurosensorial, radionecrose cerebral, leucoencefalopatia necrosante, distúrbios de fertilidade e crescimento), a terapia de prótons tem sido considerada como opção preferencial de radioterapia para cordomas pediátricos, pois reduz em até 2-3 vezes a dose de radiação nas estruturas adjacentes.<sup>10</sup>

Quanto à remoção cirúrgica seguida de terapia de prótons, taxas gerais de sobrevida variando de 60-89% após 5-7 anos têm sido observadas nos cordomas da base do crânio e cervicais (eventualmente associada à radioterapia convencional).<sup>13,14</sup> Os efeitos colaterais descritos nas diferentes séries publicadas parecem ser limitados em comparação com a terapia convencional. Esses efeitos incluem principalmente hipopituitarismo, hipoacusia ou agravamento do déficit visual anterior; ocasionalmente, foram relatados casos de necrose do lobo temporal, danos cerebelares e do parênquima do tronco cerebral.<sup>15</sup> A terapia com feixe de prótons pode ser usada em crianças pequenas.<sup>16</sup> Foi relatada a irradiação de prótons em tumores da base do crânio em pacientes com menos de um ano de idade.<sup>17</sup> Embora resultados promissores tenham sido relatados nas séries de pacientes tratados com terapia de prótons, este método é situacional e ainda não existe estudo que compare diretamente os resultados dessa modalidade de radioterapia com os da terapia convencional.

Quanto à quimioterapia, assim como ocorre em adultos, o uso de la no tratamento de cordomas pediátricos é pouco documentado. Alguns autores sugerem que usada para tratar sarcomas também pode ser aplicada em cordomas indiferenciados, utilizando agentes como ifosfamida e etoposido ou doxorubicina. Entretanto, independentemente do agente utilizado, a quimioterapia tem sido empregada principalmente após recorrência ou em casos metastáticos, mas com resultados decepcionantes. Existe um relato de caso de criança de 7 meses tratada com sucesso para cordoma

clival, obtendo resposta completa duradoura apenas com quimioterapia, que incluiu vincristina, doxorubicina, ciclofosfamida, ifosfamida, etoposido e carboplatina.<sup>18</sup> No entanto, ainda não existem dados suficientes para avaliar o potencial benefício da quimioterapia antes de qualquer operação.

Quanto às terapias-alvo, com base em estudos recentes de biologia molecular, a tendência atual na oncologia é utilizar terapias-alvo como tratamento adjuvante. Infelizmente, até o momento, apenas algumas séries de casos em adultos estão disponíveis para esse tratamento. Em alguns adultos tratados com o medicamento Gleevec® (Imatinib, um inibidor de tirosina quinase), houve observação de melhora sintomática e radiológica. No entanto, esse medicamento tem sido pouco utilizado em crianças e não tem apresentado resultados encorajadores. Outros inibidores, como o sirolimus (inibidor da via mTOR) e o cetuximab/gefitinib (inibidores de EGFR), também foram utilizados em casos de cordomas resistentes ou em cordomas metastáticos do sacro.<sup>19</sup> É importante ressaltar que essas observações precisam ser confirmadas por meio de grandes estudos de coorte com acompanhamento adequado e exigiriam análises genômicas específicas dos cordomas pediátricos, que provavelmente diferem dos casos em adulto.

Quanto ao prognóstico, globalmente, a sobrevida é melhor em crianças do que em adultos, exceto para a forma agressiva de cordomas que ocorre em crianças menores de 5 anos. A taxa de sobrevida global nas principais séries pediátricas na literatura varia entre 56,8-81%.<sup>20-22</sup> Estes resultados observados na população pediátrica são geralmente melhores do que aqueles em adultos, onde a taxa de sobrevivência varia de 23-66%.<sup>23,24</sup> O subtipo histológico é provavelmente o principal fator prognóstico. Formas atípicas e indiferenciadas têm claramente pior resultado, em comparação com cordomas clássicos e condroides. As taxas de mortalidade para formas atípicas (indiferenciadas/pouco diferenciadas) variam de 67-83%, em comparação com taxas de mortalidade de 14-27% para formas clássicas e condroides. A localização do tumor também pode influenciar o prognóstico. Lesões intracranianas são consideradas de melhor resultado do que aquelas na coluna vertebral, que têm melhor resultado do que aquelas na região sacrococcígea. Por fim, um fator prognóstico importante identificado nos cordomas foi a idade de aparecimento e é notável que a pior evolução ocorra em crianças muito pequenas, abaixo dos 5 anos.<sup>21</sup> Com exceção de alguns casos, a maioria das crianças menores de 5, na literatura, morreu dentro de 18 meses após o diagnóstico, apesar de cirurgia, radioterapia e/ou quimioterapia.<sup>10</sup> A idade, onde crianças menores de 5 anos são mais propensas a desenvolver tumores mais agressivos, no entanto, não é o único fator associado ao pior resultado. Pode ser explicado pela frequência de localizações sacrococcígeas e formas atípicas, e disseminação metastática mais frequente.<sup>10</sup>

Como mensagem final, cordomas na população pediátrica devem ser tratados agressivamente. Conhecimento preciso de anatomia microcirúrgica e manejo por equipe multidisciplinar com formação

em cirurgia da base do crânio<sup>25-31</sup> são diferenciais na obtenção de melhor sobrevida dos pacientes.

#### Afiliação dos autores:

- <sup>1</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, Brasil;  
<sup>2</sup>Spali Therapeutics, Porto Alegre, RS, Brasil;  
<sup>3</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil;  
<sup>4</sup>National Science and Technology Institute for Children's Cancer Biology and Pediatric Oncology – INCT BioOncoPed, CNPq, Brasília, DF, Brasil;  
<sup>5</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil;  
<sup>6</sup>Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil;  
<sup>7</sup>Hospital Moinhos de Vento de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil.

#### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan  
 Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum  
 Financiamento: Nenhum

#### Como citar:

Piltcher O, Santos R, Giovanini AF, Nogueira GN, Gonçalves RF, Isolan PMBS, Lavinsky J, Roesler R, Malafaia O, Tizzoti MRPA, Mousfi AKJ, Isolan GR. Chordoma da população pediátrica - um relato de caso. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e019

#### Contribuição dos autores

Conceituação: Otávio Piltcher, Ricardo Santos, Allan Fernando Giovanini  
 Investigação: Guilherme Nobre Nogueira, Rafaela Fernandes Gonçalves  
 Supervisão: Paola Maria Bralin Santis Isolan, Joel Lavinsky, Rafael Roesler  
 Redação [esboço original]: Osvaldo Malafaia, Gustavo Rassier Isolan  
 Redação [revisão e edição]: Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024  
 Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

- Baratti D, Gronchi A, Pennacchioli E, Lozza L, Colecchia M, Fiore M, Santinami M. Chordoma: natural history and results in 28 patients treated at a single institution. *Ann Surg Oncol*. 2003;10(3):291-6. Doi: 10.1245/aso.2003.06.002
- Varga PP, Lazary A. Chordoma of the sacrum: "En bloc" high partial sacrectomy. *Eur Spine J*. 2010;19:1037-8. Doi: 10.1007/s00586-010-1459-x
- Hanna SA, Aston WJS, Briggs TWR, Canon SR, Safuddin A. Sacral chordoma can local recurrence after sacrectomy be predicted? *Clin Orthop Relat Res*. 2008;466(9):2217-23. Doi: 10.1007/s11999-008-0356-7
- Farsad K, Kattapuram SV, Sacknoff R, Ono J, Nielsen GP. Sacral Chordoma. *RadioGraphics*. 2009;29(5):1525-30. Doi: 10.1148/rg.295085215
- NagraI, StirlingAJ, JamesSLJ. A 45-year-old woman with a pre-sacral mass lesion: diagnosis and discussion. *Skeletal Radiol*. 2010;39:199-200. Doi: 10.1007/s00256-009-0831-6
- Pillai S, Govender S. Sacral chordoma: A review of literature. *J Orthop*. 2018;15(2):679-684. Doi: 10.1016/j.jor.2018.04.001
- Carpentier A, Polivka M, Blanquet A, Lot G, George B. Suboccipital and cervical chordomas: the value of aggressive treatment at first presentation of the disease. *J Neurosurg*. 2002;97:1070-7. Doi: 10.3171/jns.2002.97.5.1070
- Taylor R, Elridge P, Errington R, Jones B, Punt J, Spooner D. Proton Therapy for Base of Skull Chordoma: A Report for the Royal College of Radiologists. *Clin Oncol*. 2000;12(2):75-9. Doi: 10.1053/clon.2000.9121
- Ridenour III RV, Ahrens WA, Folpe AL, Miller DV. Clinical and Histopathologic Features of Chordomas in Children and Young Adults. *Pediatr Dev Pathol*. 2010;13:9-17. Doi: 10.2350/09-01-0584.1
- Beccaria K, Sainte-Rose C, Zerah M, Puget S. Paediatric Chordomas. *Orphanet J Rare Dis*. 2015;10:116. Doi: 10.1186/s13023-015-0340-8
- Menezes AH. Craniovertebral junction neoplasms in the pediatric population. *Childs Nerv Syst*. 2008;24:1173-86. Doi: 10.1007/s00381-008-0598-4
- Wold LE, Laws ER. Cranial chordomas in children and young adults. *J Neurosurg*. 1983;59:1043-7. Doi: 10.3171/jns.1983.59.6.1043
- Di Maio S, Yip S, Zhrani AI, Alotaibi FE, Turki AI, Kong E, et al. Novel targeted therapies in chordoma: an update. *Ther Clin Risk Manag*. 2015;11:873-83. Doi: 10.2147/TCRM.S50526
- Hoch BL, Nielsen GP, Liebsch NJ, Rosenberg AE. Base of skull chordomas in children and adolescents: a clinicopathologic study of 73 cases. *Am J Surg Pathol*. 2006;30:811-8. Doi: 10.1097/01.pas.0000209828.39477.ab
- Rombi B, Ares C, Hug EB, Schneider R, Goitein G, Staab A, et al. Spotscanning proton radiation therapy for pediatric chordoma and chondrosarcoma: clinical outcome of 26 patients treated at Paul Scherrer Institute. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2013;86:578-84. Doi: 10.1016/j.ijrobp.2013.02.026
- Combs SE, Kessel KA, Herfarth K, Jensen A, Oertel S, Blattmann C, et al. Treatment of pediatric patients and young adults with particle therapy at the Heidelberg Ion Therapy Center (HIT): establishment of workflow and initial clinical data. *Radiat Oncol*. 2012;7:170. Doi: 10.1186/1748-717X-7-170
- Childs SK, Kozak KR, Friedmann AM, Yeap BY, Adams J, MacDonald SM, et al. Proton radiotherapy for parameningeal rhabdomyosarcoma: clinical outcomes and late effects. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2012;82:635-42. Doi: 10.1016/j.ijrobp.2010.11.048
- Al-Rahawan MM, Siebert JD, Mitchell CS, Smith SD. Durable complete response to chemotherapy in an infant with a clival chordoma. *Pediatr Blood Cancer*. 2011;59:323-5. Doi: 10.1002/pbc.23297
- Stacchiotti S, Marrari A, Tamborini E, Palvancini E, Viridi E, Messina A, et al. Response to imatinib plus sirolimus in advanced chordoma. *Ann Oncol*. 2009;20:1886-94. Doi: 10.1093/annonc/mdp210
- Geoerger B, Morland B, Ndiaye A, Doz F, Kalifa G, Geoffroy A, et al. Innovative Therapies for Children with Cancer European Consortium: Target-driven exploratory study of imatinib mesylate in children with solid malignancies by the Innovative Therapies for Children with Cancer (ITCC) European Consortium. *Eur J Cancer*. 2009;45:2342-51. Doi: 10.1016/j.ejca.2009.03.007
- Borba LA, Al-Mefty O, Mraz RE, Suen J. Cranial chordomas in children and adolescents. *J Neurosurg*. 1996;84:584-91. Doi: 10.3171/jns.1996.84.4.0584
- Benk V, Liebsch NJ, Munzenrider JE, Efrid J, McManus P, Suit H. Base of skull and cervical spine chordomas in children treated by high-dose irradiation. *Radiation Oncology Biology*. 1995;31:577-81. Doi: 10.1016/0360-3016(94)00395-2
- O'Connell JX, Renard LG, Liebsch NJ, Efrid JT, Munzenrider JE, Rosenberg AE. Base of skull chordoma. A correlative study of histologic and clinical features of 62 cases. *Cancer*. 1994;74:2261-7. Doi: 10.1002/1097-0142(19941015)74:8<2261::aid-cncr2820740809>3.0.co;2-0
- Mitchell A, Scheithauer BW, Unni KK, Forsyth PJ, Wold LE, McGivney DJ. Chordoma and chondroid neoplasms of the sphenoid-occiput. An immunohistochemical study of 41 cases with prognostic and nosologic implications. *Cancer*. 1993;72:2943-9. Doi: 10.1002/1097-0142(19931115)72:10<2943::aid-cncr2820721014>3.0.co;2-6
- Isolan GR, Monteiro J, Vaz JMAS, Lavinsky J, De Araújo RL, Santis G, et al. The Learning Curve in Skull Base Surgery Part 1 – From Historical-Philosophical Concepts to Microsurgical Lab Training. *Arquivos Brasileiros de Neurocirurgia: Brazilian Neurosurgery*. 2022;41(4):340-7. Doi: 10.1055/s-0042-1758220
- Isolan GR, Monteiro J, Vaz JMAS, Lavinsky J, De Araújo RL, Santis G, et al. The Learning Curve in Skull Base Surgery Part 2 – From the Microsurgical Lab Training to the Operative Room. *Arquivos Brasileiros de Neurocirurgia: Brazilian Neurosurgery* 41(4):348-61. Doi: 10.1055/s-0042-1758221
- Al-Mefty O, Kadri PA, Hasan DM, Isolan GR, Pravdenkova S. Anterior clivectomy: surgical technique and clinical applications. *J Neurosurg*. 2008;109(5):783-93. Doi: 10.3171/JNS/2008/109/11/0783
- Perondi GE, Isolan GR, de Aguiar PH, Stefani MA, Falchetta EF. Endoscopic anatomy of sellar region. *Pituitary*. 2013;16(2):251-9. Doi: 10.1007/s11102-012-0413-9
- Beraldin B, Isolan GR, Mostardeiro LR, Silva VAR, Lavinsky J. Asymmetry of the anterior ethmoidal artery in relation to the anterior skull base: a population-based study of 500 arteries. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2024;90(3):101412. Doi: 10.1016/j.bjorl.2024.101412
- Isolan GR, Kraysenbühl N, de Oliveira E, Al-Mefty O. Microsurgical Anatomy of the Cavernous Sinus: Measurements of the Triangles in and around It. *Skull Base*. 2007;17(6):357-67. Doi: 10.1055/s-2007-985194
- Dini IJ, Isolan GR, Flores E, Lombardo EM, Heitz C. Anterior Skull Base Tumors: The Role of Transfacial Approaches in the Endoscopic Era. *J Craniofac Surg*. 2018;29(1):226-32. Doi: 10.1097/SCS.00000000000004183



## Colesteatoma de Ápex Petroso ressecado por via retrolabiríntica – nota técnica de uma rara apresentação

*Cholesteatoma of the Petrous Apex resected by the retrolabyrinthal approach – technical note of a rare presentation*

Adrielle Holler Pykocz<sup>1</sup>, Joel Lavinsky<sup>1</sup>, Roberto Dihl Angeli<sup>1</sup>, Rafael Roesler<sup>4</sup>, Francisco Luiz Souza Braga<sup>1</sup>, Ricardo Santos<sup>1</sup>, Guilherme Nobre Nogueira<sup>1,5</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>1,2,3,4</sup>, Maria Regina Pinheiro de Andrade Tizzot<sup>3</sup>, Alexandre Karam Joaquim Mousfi<sup>3</sup>, Carlos Eduardo de Paulo Cardoso<sup>3</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>1,2,3,4</sup>

**PALAVRAS-CHAVE:** Colesteatoma. Ápice Petroso. Procedimentos Cirúrgicos Minimamente Invasivos

**KEYWORDS:** Cholesteatoma. Petrous Apex. Minimally Invasive Surgical Procedures

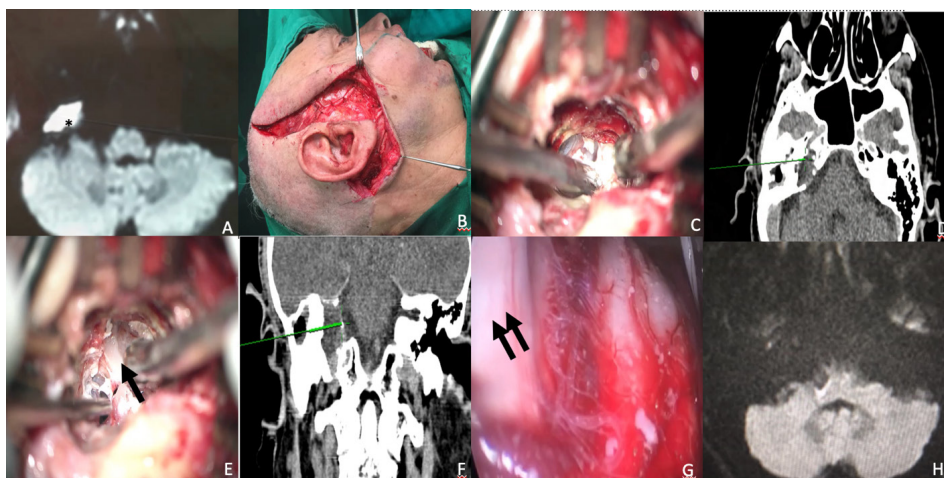
### INTRODUÇÃO

Colesteatomas são tumores benignos destrutivos das estruturas ósseas que geralmente acometem o osso temporal. O tratamento é cirúrgico, sendo o procedimento de alta dificuldade técnica em alguns casos devido ao envolvimento de estruturas nervosas e otológicas cuja lesão pode causar perda auditiva, paralisia facial periférica, entre outras. Uma vez que o índice de recidiva não é baixo, deve-se ressecar agressivamente estas lesões. Colesteatomas do ápex petroso são menos comuns a apresentam dificuldade técnicas específica devido a complexa anatomia microcirúrgica envolvida.

O objetivo deste trabalho foi apresentar o caso de um colesteatoma recidivado em ápex petroso para o qual foi selecionada a via retrolabiríntica.

### RELATO DO CASO

Homem de 53 anos com história de operação para ressecção de colesteatoma em osso temporal a direita em outro serviço há 6 anos, o que ocasionou paralisia facial periférica total na época do procedimento. Apresentou-se trazendo ressonância magnética de crânio com gadolínio que evidenciava evolução de lesão residual em ápex petroso à direita. Devido à paralisia facial periférica com 6 anos de evolução foi proposto a ele transferência de músculo para correção do músculo orbicular da boca do lado direito com enxerto de fásia lata e procedimento estético para melhora da paralisia dos músculos da metade superior da face, além de abordagem transmastoides com acesso ao ápex petroso pelo epítimpano. A operação foi realizada e transcorreu sem intercorrências com ressecção total do tumor com visualização pelo FLAIR no pós-operatório e melhora parcial da paralisia facial. Paciente segue em acompanhamento nos últimos 5 anos, sem recidiva tumoral.



**FIGURA** – Imagens do caso em FLAIR: A) lesão hiperintensa em ápex petroso (\*) compatível com colesteatoma; B) incisão pré-auricular direita com extensão posterosuperior para exposição retroauricular da porção mastoide do osso temporal; C) remoção de colesteatoma na parte mastoide do osso temporal; D) visualização do interior da cavidade mastoidea; E) remoção do tumor dessa região (seta); F) chegada na dura-máter da fossa posterior ao nível do ápex petroso, correspondendo ao limite medial da lesão; G) visualização endoscópica de 90° da cavidade e fossa posterior através do triângulo de Trautman mostrando o nervo trigêmeo (dupla seta); H) RM 3 meses após evidenciando ressecção total da lesão.

O procedimento operatório seguiu a seguinte ordem: 1) incisão pré-auricular direita com extensão posterosuperior para exposição retroauricular da porção mastoide do osso temporal (Figura B); 2) remoção do colesteatoma na parte mastoide do osso temporal (Figura C); 3) neuronavegação intraoperatória evidenciando posição da pinça no interior da cavidade mastoidea (Figura D); 4) acesso ao ápex petroso para remover o tumor dessa região (seta, Figura E); 5) neuronavegação intraoperatória evidenciando chegada do instrumento cirúrgico na dura-máter da fossa posterior ao nível do ápex petroso, correspondendo ao limite medial da lesão (Figura F); 6) acesso intraoperatório com o uso de endoscópio de 90° para visualização dos cantos da cavidade cirúrgica bem como da fossa posterior através de abertura do triângulo de Trautman, podendo-se visualizar a ausência de tumor na cisterna do ponto-cerebelar à direita bem como o nervo trigêmeo (dupla seta, Figura G)); RM em FLAIR 3 meses após a cirurgia evidenciando ressecção total da lesão (Figura H).

## DISCUSSÃO

Osurgimento da primeira descrição de um colesteatoma é datado de 1683, com lesão óssea temporal associada.<sup>1</sup> A partir disso, foi associado etimologicamente a um tumor gorduroso ("colesteatoma").<sup>2,3</sup> A denominação feita não é compatível histologicamente por não se tratar de gordura; porém, o nome ficou consagrado e é utilizado até hoje.

Colesteatoma consiste em coleção de células epiteliais queratinizadas alojadas em orelha média, principalmente, mas podendo afetar mastoide e processo petroso, levando à destruição das estruturas adjacentes e reabsorção óssea.<sup>1</sup> Esse fenômeno acontece principalmente quando há predisposição à disseminação das células epiteliais queratinizadas estratificadas da orelha externa para orelha interna e estruturas adjacentes via pars flácida da membrana timpânica ou perfuração de membrana timpânica ou ainda em casos congênitos, prevalecendo padrão de crescimento celular e invasão.<sup>4</sup>

Dessa forma, a reabsorção e erosão óssea pode levar à destruição dos ossículos e labirinto ósseo, ou seja, levar à complicações como perda auditiva e consequente dificuldade no aprendizado da linguagem em crianças.<sup>1,5,6</sup> Assim, o colesteatoma deve ser considerado em perdas auditivas com ou sem alterações ao exame da orelha, uma vez que está relacionado à perda auditiva do tipo mista (neurosensorial e de condução).<sup>6</sup>

O colesteatoma é também uma das causas de meningite crônica recorrente por extravasamento de conteúdo de tumor em sistema central e também é vinculada à paralisia de nervo facial, importante para a análise de via cirúrgica para operação.<sup>6,7</sup> Com a cirurgia como principal tratamento e recorrência relativamente frequente, estudos atuais têm foco em métodos

diagnósticos mais eficazes para a recidiva e excisão incompletas ou colesteatoma residual.<sup>8,9</sup>

Neste caso, a presença de equipe multidisciplinar composta por neurocirurgião, otologista e cirurgião plástico provavelmente foi fator definidor para o sucesso do tratamento dado ao paciente.

### Afiliação dos autores:

<sup>1</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>2</sup>Spall Therapeutics, Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>3</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, PR, Brasil;

<sup>4</sup>National Science and Technology Institute for Children's Cancer Biology and Pediatric Oncology – INCT BioOncoPed, CNPq, Brasília, DF, Brasil;

<sup>5</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil;

### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan

Email: gisolari@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

### Como citar:

Pykocz AH, Lavinsky J, Angeli RD, Roesler R, Braga FLS, Santos R, Nogueira GN, Gonçalves RF, Tizzot MRPA, Mousfi AKJ, Cardoso CEP, Isolan GR. Colesteatoma de Ápex Petroso ressecado por via retrolabiríntica – nota técnica de uma rara apresentação. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e020

### Contribuição dos autores

Conceituação: Adrielle Haller Pykocz, Joel Lavinsky

Investigação: Roberto Dihl Angeli, Rafael Roesler

Supervisão: Francisco Braga, Ricardo Santos, Guilherme Nobre Nogueira

Redação (esboço original): Rafaela Fernandes Gonçalves, Gustavo Rassier Isolan

Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

1. Olszewska E, Wagner M, Bernal-Sprekelsen M, Ebmeyer J, Dazert S, Hildmann H, et al. Etiopathogenesis of cholesteatoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2004;261(1):6-24. Doi: 10.1007/s00405-003-0623-x
2. Rosito LPS, da Silva MNL, Selaimen FA, Jung YP, Pauletti MGT, Jung LP, et al. Características de 419 pacientes com colesteatoma adquirido de orelha média. *Braz j otorhinolaryngol*. 2017;83:126-31. Doi: 10.1016/j.bjorl.2016.02.013
3. Williamson I. Otitis media with effusion in children. *BMJ Clin Evid*. 2011;2011:0502
4. Cavaliere M, Ugga L, Monfregola A, Cavaliere F, Caranci F, Russo C, et al. Temporal bone CT-based anatomical parameters associated with the development of cholesteatoma. *Radiol Med*. 2023;128(9):1116-24. Doi: 10.1007/s11547-023-01677-8
5. Rizer FM, Luxford WM. The management of congenital cholesteatoma: surgical results of 42 cases. *Laryngoscope*. 1988;98(3):254-6. Doi: 10.1288/00005537-198803000-00002
6. Testa JRG, Vicente A de O, Abreu CEC, Benbassat SF, Antunes ML, Barros FA. Colesteatoma causando paralisia facial. *Rev Bras Otorrinolaryngol*. 2003;69:657-62. Doi: 10.1590/S0034-72992003000500011
7. Sudhoff H, Tos M. Pathogenesis of attic cholesteatoma: clinical and immunohistochemical support for combination of retraction theory and proliferation theory. *Am J Otol*. 2000;21(6):786-92.
8. Urik M, Tedla M, Hurnik P. Pathogenesis of Retraction Pocket of the Tympanic Membrane—A Narrative Review. *Medicina (Kaunas)*. 2021;57(5):425. Doi: 10.3390/medicina57050425
9. Pykocz AH, Lavinsky J, Angeli RD, Roesler R, Braga FLS, dos Santos RS. Cholesteatoma of the petrosal apex: A rare tumor. *SciELO Preprints*. 2024. Doi: 10.1590/SciELOPreprints.9074



## Adenoma gigante retroquiasmático não funcionante em paciente idoso – “menos é mais”

*Non-functioning giant retrochiasmatic adenoma in an elderly patient – “less is more”*

Pedro Henrique Salvego Rodrigues<sup>1</sup>✉, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>2,3</sup>✉, Gustavo Tomasi<sup>1</sup>✉, Bruno Saciloto<sup>1,2</sup>✉, Lucas Magno de Lacerda Martins<sup>2</sup>✉, Otávio Piltcher<sup>4</sup>✉, Guilherme Nobre Nogueira<sup>2,5</sup>✉, Alexandre Karam Joaquim Mousfi<sup>3</sup>✉, Carlos Eduardo de Paulo Cardoso<sup>3</sup>✉, Flamarion dos Santos Batista<sup>3</sup>✉, Ivan Jose Paredes Bartolomei<sup>3</sup>✉, Gustavo Rassier Isolan<sup>2,3</sup>✉

**PALAVRAS-CHAVE:** Tumor a base do crânio. Adenoma de hipófise. Paciente idoso.

**KEYWORDS:** Skull base tumor. Pituitary adenoma. Elderly patient

### INTRODUÇÃO

A causa mais comum de massas selares a partir da 3ª década são adenomas hipofisários, correspondendo a mais de 10% das neoplasias intracranianas. Alguns deles são silenciosos ou clinicamente não funcionantes e podem surgir de qualquer célula da hipófise anterior. Não secretam quantidade suficiente de hormônios para causar elevação da concentração sérica ou são secretores; mas, os produtos hormonais não resultam nos sinais clínicos ou sintomas típicos desse excesso hormonal.<sup>1</sup>

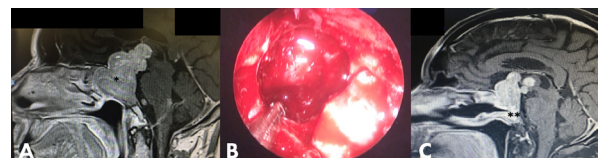
Muitos adenomas hipofisários causam sintomas visuais devido à compressão do aparelho óptico, devendo o paciente ser submetido à descompressão cirúrgica no caso de adenoma não funcionante. Embora os tumores geralmente cresçam e comprimam o quiasma óptico, um grupo pequeno de adenomas hipofisários pode crescer em direção ao interior do terceiro ventrículo sem causar compressão das vias ópticas. Estes são os chamados tumores retroquiasmáticos.

O objetivo deste relato foi apresentar caso de adenoma gigante retroquiasmático não funcionante e que não cursava com alterações visuais em idoso, sendo optado por ressecção endonasal endoscópica parcial e, no seguimento, controle da lesão.

### RELATO DO CASO

Homem de 84 anos apresentou-se com queixa de cefaleia intensa unilateral em região occipital. Foi avaliado por meio de exames de imagem, os quais revelaram a existência de volumoso tumor expansivo na região selar, com crescimento retroquiasmático. Procedeu-se investigação hormonal e campimetria para investigar potenciais alterações hormonais e avaliar o campo visual, que resultou normal.

Embora o volume tumoral pudesse estar causando sintomas de hipertensão intracraniana, optou-se por seguimento (“espera permitida”) em primeiro momento, não tendo sido relacionada a cefaleia ao tumor. Aproximadamente 10 dias após esses sintomas, ele desenvolveu vesículas na mesma localização da cefaleia, sendo diagnosticado com neuropatia por herpes zoster, desse modo, o tratamento consistiu na administração de ganciclovir e gabapentina, o que aliviou os sintomas notavelmente. A ausência de manifestações clínicas relacionadas ao adenoma possibilitou a realização de operação eletiva endoscópica endonasal, com ressecção da porção intrasselar do tumor para diagnóstico, bem como de parte da porção suprasselar, evitando a necessidade de tratamentos mais agressivos. O paciente evoluiu bem após o procedimento, tendo alta em 72 h. A análise histopatológica subsequente confirmou tratar-se de macroadenoma de hipófise não funcionante. Não houve necessidade de terapias adjuvantes, e o paciente permaneceu sob acompanhamento pelos últimos 8 anos, sem evidências de alterações visuais ou hormonais (Figura).



**FIGURA** – A) RM corte sagital em T1 com contraste evidenciando volumoso tumor de sela túrcica com extensão retroquiasmática dentro do III ventrículo ; B) imagem intraoperatória endoscópica endonasal evidenciando remoção do componente intrasselar do tumor; C) RM corte sagital em T1 com contraste evidenciando ressecção do componente selar do tumor com retalho pediculado de mucosa nasoseptal

## DISCUSSÃO

Apesar de apresentar tamanho pequeno, a hipófise é responsável por realizar controle regulatório em praticamente todos os sistemas do organismo. Isso fica evidente quando se fala de seus tumores, sobretudo os clinicamente funcionantes. Alguns adenomas de hipófise são capazes de produzir e secretar hormônios em níveis patológicos, provocando algumas síndromes clássicas. Outros tumores, os adenomas clinicamente não funcionantes, no entanto, não são ativos endocrinologicamente, sendo seus sintomas mais associados ao efeito compressivo.

Anatomicamente, a adeno-hipófise inclui a pars distalis (lobo anterior), a pars intermedia (lobo intermediário) e a pars tuberalis (extensão triangular superior do lobo anterior sobre a face anterior da haste hipofisária). Constitui cerca de 80% da glândula, e é foco de síntese e liberação hormonal meticulosa. É composta por 5 tipos celulares, distintos funcional e estruturalmente: somatotrofos (produtores de GH), lactotrofos (produtores de PRL), corticotrofos (produtores de ACTH), tireotrofos (produtores de TSH) e gonadotrofos (produtores de LH e FSH). Costumam respeitar arranjo topológico característico, com os somatotrofos ocupando a porção anterior da asa lateral glandular, os lactotrofos a face posterior dessa asa lateral, e os corticotrofos, sua porção central.

Os adenomas hipofisários são graduados em típicos, atípicos e carcinomas hipofisários. As lesões típicas apresentam índice mitótico elevado, isto é Ki-67 superior a 3% e intensa impregnação nuclear de p53. Quando há metástases, classifica-se como carcinoma hipofisário. Lesões que fogem a essas características são classificadas como atípicas.<sup>2</sup>

A definição de adenoma clinicamente não funcionante é clínica, caracterizada pela ausência de sinais e sintomas relacionados diretamente à hipersecreção hormonal. Representam aproximadamente 35% dos adenomas hipofisários. Podem ser classificados de acordo com suas características estruturais e imunoistoquímicas, sendo os 3 tipos mais comuns (85% dos adenomas clinicamente não funcionantes): os adenomas gonadotróficos, os adenomas null cell e os oncocitomas. Enquanto os adenomas gonadotróficos apresentam positividade à imunoistoquímica para LH, FSH e suas subunidades, os oncocitomas e adenomas null cell coram negativamente. Os outros 15% são adenomas clinicamente não funcionantes que sintetizam hormônios e apresentam positividade à imunoistoquímica, mas por não secretarem na corrente sanguínea são considerados clinicamente não funcionantes também.<sup>2,3</sup>

Os adenomas hipofisários funcionantes, por outro lado, produzem e secretam hormônios na corrente sanguínea e são classificados de acordo com o seu respectivo hormônio ou síndrome clínica típica. Eles podem produzir prolactina (prolactinomas), GH (acromegalia), ACTH (doença de Cushing), TSH (hipertireoidismo central) e raramente produzem gonadotrofinas, como LH e FSH. Alguns adenomas

hipofisários funcionantes podem produzir mais de um hormônio, sendo classificados como mistos. Os adenomas mistos mais comumente secretam prolactina e GH.

Geralmente, os pacientes portadores de adenomas clinicamente não funcionantes sofrem com sinais e sintomas decorrentes do efeito de massa do tumor, isto é, do efeito compressivo, podendo também apresentar sintomas associados à diminuição da função da hipófise (hipopituitarismo).<sup>3</sup>

Cerca de 10-40% dos pacientes com macroadenomas apresentam cefaleia. A chamada "apoplexia pituitária" consiste em cefaleia intensa e súbita, perda visual aguda e hipopituitarismo, devido ao sangramento tumoral, que é emergência neurocirúrgica. Quando há crescimento do tumor na região supraselar, provoca-se comprometimento do campo visual devido à compressão do quiasma óptico. O crescimento retroquiasmático do tumor geralmente não causa sintomas visuais. Já o paraselar, isto é, o crescimento lateral, pode provocar compressões e invasões dos seios cavernosos, comprometendo em alguns casos os III, IV e VI nervos cranianos.<sup>4,5</sup>

Os sintomas mais comuns associados ao hipopituitarismo incluem fraqueza, diminuição do desejo sexual, disfunção erétil e problemas menstruais (observados em metade dos casos). O sistema reprodutivo é frequentemente afetado (77% dos casos), seguido pelos sistemas adrenal e tireoidiano (afetando 28% e 22%, respectivamente). A produção de hormônio de crescimento (GH) só foi examinada recentemente e encontrada comprometida em até 77% dos pacientes.

Muitas vezes os pacientes não apresentam sintomas evidentes, ou têm sintomas leves que não os levam a procurar recurso médico. Nessas situações, o diagnóstico geralmente ocorre de forma incidental, durante exames de imagem realizados para outras finalidades - são os chamados incidentomas hipofisários.

O diagnóstico de adenoma hipofisário não funcionante é por imagem e pela ausência de evidência de elevação da secreção de hormônios hipofisários, podendo ser sintomático ou não. O estudo por imagem das lesões de hipófise se dá por tomografia computadorizada e por ressonância nuclear magnética. A tomografia multislice com aquisição dinâmica com contraste iodado é utilizada para o estudo do parênquima pituitário e tem se mostrado satisfatória na maioria dos casos. Contudo, a ressonância é superior, uma vez que é capaz de demonstrar lesões menores, identifica a presença de degenerações hemorrágicas e é melhor para visualizar estruturas críticas, como o quiasma óptico e vasos adjacentes.<sup>3,4,6</sup>

Esses métodos de imagem fornecem diagnóstico morfológico dos tumores hipofisários, e, a partir do diâmetro desses tumores, são separados em micro e macroadenomas, com diâmetro de até 1 cm e maior que 1 cm, respectivamente. Por se tratar de lesões benignas, os adenomas apresentam limites bem definidos, tendo padrão de impregnação típico, com realce do tecido hipofisário normal precedendo o do adenoma tanto na tomografia, quanto na ressonância.

A descrição do contorno superior da glândula, amplitude da cisterna supraselar e indícios de compressão e/ou deslocamento do quiasma óptico devem ser sempre referidos. O tamanho da sela túrcica também deve ser descrito, uma vez que ela aumentada significa que é lesão de crescimento lento.

A tomografia de seios da face é solicitada sempre que o caso for considerado cirúrgico e tem por objetivo estudar a anatomia da cavidade nasal, que será o corredor cirúrgico.<sup>7,8</sup> Dentre os diagnósticos diferenciais, o meningioma do diafragma selar pode ser praticamente idêntico ao macroadenoma, originando-se na face inferior. Para diferenciar essas 2 lesões distintas, deve-se buscar a localização do diafragma selar através do seu hipossinal em T2 acentuado e sua relação com o tumor pode ser a melhor forma de diferenciar estas lesões. Aneurisma de carótida interna de artéria hipofisária superior pode crescer para o interior da sela túrcica e ser confundido com adenoma de hipófise. Nestes casos os artefatos de fluxo fazem o diagnóstico diferencial entre lesão tumoral e vascular, como craniofaringiomas, cordomas, hamartomas e cistos de Rathke não costumam ser difíceis de diferenciar do macroadenoma.

Quanto ao tumor retroquiasmático, na maior parte da população o quiasma óptico encontra-se em posição logo acima da sela túrcica. Quando o quiasma óptico tem nervos ópticos mais curtos deverá estar situado mais anterior em relação à sela túrcica e, por este motivo, tumores que têm crescimento acima da tela crescem em direção ao terceiro ventrículo.

O tratamento cirúrgico tem por objetivos principais a melhora da deficiência visual e de outros sintomas neurológicos, o tratamento do hipopituitarismo e a remoção do macroadenoma com o máximo de margens livres possíveis para evitar recidivas.<sup>4</sup> Primeiramente, deve-se avaliar se o paciente apresenta indicação cirúrgica. Algumas indicações formais são: tumor que causa redução do campo visual; que comprima quiasma óptico na RM com ou sem alterações de campo visual; que produza apoplexia hipofisária com alteração visual. Algumas outras situações em que cirurgia pode ser considerada são: crescimento significativo do tumor; perda de função endócrina; tumor próximo do quiasma; e paciente com plano de gravidez.<sup>5</sup> No planejamento cirúrgico entra a questão da escolha do melhor método de acesso à região selar. As possibilidades de acesso vão da craniotomia ao acesso transesfenoidal com microscópio e/ou endoscópio, sendo a relação do tumor com as estruturas críticas adjacentes o que normalmente determina qual a via de acesso. Desse modo, a anatomia do quiasma óptico, se é pré ou pós-quiasmático, a extensão tumoral superior (compressão sobre o quiasma ou hipotálamo e terceiro ventrículo), inferior (extensível ao seio esfenoidal e clivus) e lateral (comprometendo seio cavernoso, carótida e pares cranianos) devem estar bastante claros na investigação por imagem.<sup>7</sup> Sinais de imagens que sejam sugestivas de encarceramento da artéria carótida são relevantes, mas não contraídicam operação. Sob visão endoscópica, raramente se confirma infiltração tumoral verdadeira

da parede arterial carotídea que impeça sua remoção. Quanto à consistência do tecido tumoral, quanto maior for a porcentagem de tecido fibroso e, portanto, mais firme a lesão for, maior a dificuldade de se fazer a ressecção cirúrgica.<sup>8,9</sup>

Na decisão terapêutica do adenoma hipofisário é importante considerar se o tumor é clinicamente funcionante ou não, se é micro ou macroadenoma ou ainda macroadenoma gigante. Adenomas secretores de TSH que causam hipertireoidismo central apresentam indicação cirúrgica formal. Quando ela não cura o paciente ou quando há contraindicações clínicas para seu uso, como alto risco cardiovascular, pode-se lançar mão do octreotíde.

Nos microadenomas clinicamente não funcionantes o tratamento é conservador, uma vez que apresentam baixo risco de crescimento. Já nos macroadenomas não funcionantes, o tratamento medicamentoso pode ser considerado quando não há indicação cirúrgica. Nesses casos não pode haver efeito de massa com comprometimento de estruturas vizinhas, sobretudo o quiasma óptico e o seio cavernoso.<sup>10</sup>

Como a maioria dos adenomas hipofisários clinicamente não funcionantes expressam receptores de dopamina, com densidade de expressão da isoforma 2 menor quando comparada com prolactinomas, a efetividade dos agonistas dopaminérgicos, como a bromocriptina e a cabergolina, na redução do volume tumoral é inferior se comparada à observada nos prolactinomas.<sup>11</sup>

A expressão de receptores de somatostatina também já foi documentada nos adenomas hipofisários clinicamente não funcionantes, principalmente os subtipos 2 e 3 (SSTR2 e SSTR3). A experiência com o análogo da somatostatina octreotíde é pequena e com eficácia de redução tumoral por volta de 12%.<sup>12-15</sup>

De acordo com a Sociedade Brasileira de Endocrinologia, nos pacientes que não possuam indicação cirúrgica inicialmente, realiza-se follow-up, que consiste na reavaliação sequencial do paciente para rever a indicação cirúrgica. Realiza-se RM 6 meses após a avaliação inicial no macroadenoma e após 1 ano no microadenoma.<sup>16-18</sup> Naqueles em que o tumor não modificou de tamanho na reavaliação, repete-se a RM anualmente nos macroadenomas, e a cada 1 ou 2 anos nos microadenomas. Após 3 anos, gradualmente, diminui-se a frequência. Naqueles que apresentam crescimento, deve-se diminuir o intervalo de avaliação.<sup>19,20</sup>

Indica-se campimetria somente para os pacientes com tumores atingindo o quiasma e que estejam sendo acompanhados com RM. Também devem ser feitas avaliações clínicas e bioquímicas para o hipopituitarismo 6 meses após o teste inicial e anualmente em pacientes com macroadenoma. Não se recomenda testar nos microadenomas cujo quadro clínico, história e RM não se modificaram.<sup>21</sup>

Como recomendação final, adenomas de hipófise não funcionantes, mesmo que gigantes desde que não comprimem o nervo e o quiasma óptico, podem ser seguidos com manejo conservador.

## Afiliação dos autores:

- <sup>1</sup>Universidade Estadual do Centro-Oeste, Guarapuava, PR, Brasil;  
<sup>2</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, Brasil;  
<sup>3</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil;  
<sup>4</sup>Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil.  
<sup>5</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil.

## Correspondência

Gustavo Rassier Isolan  
 Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

## Como citar:

Rodrigues PHS, Gonçalves RF, Tomasi G, Saciloto B, Martins LML, Piltcher O, Nogueira GN, Mousfi AKJ, Cardoso CEP, Batista FS, Bartolomei JP, Isolan GR. Adenoma gigante retroquiasmático não funcionante em paciente idoso – “menos é mais”. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e021

## Contribuição dos autores

Conceituação: Pedro Henrique Salvego Rodrigues, Rafaela Fernandes Gonçalves  
 Investigação: Gustavo Tomasi, Bruno Saciloto  
 Supervisão: Lucas Magno de Lacerda Martins, Junio Pardins  
 Redação (esboço original): Otávio Piltcher, Guilherme Nobre Nogueira  
 Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

- Fernandez A, Karavitaki N, Wass JAH. Prevalence of pituitary adenomas: a community-based, cross-sectional study in Banbury (Oxfordshire, UK). *Clin Endocrinol*. 2010;72(3):377-82. Doi: 10.1111/j.1365-2265.2009.03667.x
- Saeger W, Ludecke DK, Buchfelder M, Fahlbusch R, Quabbe HJ, Petersen NN S. Pathohistological classification of pituitary tumors: 10 years of experience with the German Pituitary Tumor Registry. *Eur J Endocrinol*. 2007;156(2):203-16. Doi: 10.1530/eje.1.02326
- Cury MLCAR, Fernandes JC, Machado HR, Elias LL, Moreira AC, de Castro M. Non-functioning pituitary adenomas: clinical feature, laboratorial and imaging assessment, therapeutic management and outcome. *Arq Bras Endocrinol Metabol*. 2009;53:31-9. Doi: 10.1590/S0004-27302009000100006
- Almalki MH, Ahmad MM, Brema I, AlDahmani KM, Pervez N, Al-Dandan S, et al. Contemporary management of clinically non-functioning pituitary adenomas: a clinical review. *Clin Med Insights Endocrinol Diabetes*. 2020;13:1179551420932921. Doi: 10.1177/1179551420932921
- Freda PU, Beckers AM, Katznelson L, Molitch ME, Montori VM, Post KD, et al. Pituitary incidentaloma: an endocrine society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab*. 2011;96(4):894-904. Doi: 10.1210/jc.2010-1048
- Yamada S, Ohyama K, Taguchi M, Takeshita A, Morita K, Takano K, et al. A study of the correlation between morphological findings and biological activities in clinically nonfunctioning pituitary adenomas. *Neurosurgery*. 2007;61(3):580-5. Doi: 10.1227/01.NEU.0000290906.53685.79
- Ferrante E, Ferraroni M, Castrignano T, Menicatti L, Anagni M, Reimondo G, et al. Non-functioning pituitary adenoma database: a useful resource to improve the clinical management of pituitary tumors. *Eur J Endocrinol*. 2006;155(6):823-9. Doi: 10.1530/eje.1.02298
- Greenman Y, Stern N. Non-functioning pituitary adenomas. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*. 2009;23(5):625-38. Doi: 10.1016/j.beem.2009.05.005
- Jane-Junior JA, Laws JR ER. The surgical management of pituitary adenomas in a series of 3,093 patients. *J Am Coll Surg*. 2001;193(6):650-9. Doi: 10.1016/s1072-7515(01)01101-2
- Johnsen DE, Woodruff WW, Allen IS, Cera PJ, Funkhouser GR, Coleman LL. MR imaging of the sellar and juxtaseellar regions. *Radiographics*. 1991;11(5):727-58. Doi: 10.1148/radiographics.11.5.1947311
- Cottier JP, Destriux C, Brunereau L, Bertrand P, Moreau L, Jan M, et al. Cavernous sinus invasion by pituitary adenoma: MR imaging. *Radiology*. 2000;215(2):463-9. Doi: 10.1148/radiology.215.2.r00ap18463
- Pierallini A, Caramia F, Falcone C, Tinelli E, Paonessa A, Ciddio AB, et al. Pituitary macroadenomas: preoperative evaluation of consistency with diffusion-weighted MR imaging—initial experience. *Radiology*. 2006;239(1):223-31. Doi: 10.1148/radiol.2383042204
- Arita K, Taminaga A, Sugiyama K, Eguchi K, Lida K, Sumida M, et al. Natural course of incidentally found nonfunctioning pituitary adenoma, with special reference to pituitary apoplexy during follow-up examination. *J Neurosurg*. 2006;104(6):884-91. Doi: 10.3171/jns.2006.104.6.884
- Pivonello R, Matrone C, Filippella M, Cavallo LM, Somma CD, Cappabianca P, et al. Dopamine receptor expression and function in clinically nonfunctioning pituitary tumors: comparison with the effectiveness of cabergoline treatment. *J Clin Endocrinol Metab*. 2004;89(4):1674-83. Doi: 10.1210/jc.2003-030859
- Collao A, Somma CD, Pivonello R, Faggiano A, Lombardi G, Savastano S. Medical therapy for clinically non-functioning pituitary adenomas. *Endocr Relat Cancer*. 2008;15(4):905-15. Doi: 10.1677/ERC-08-0181
- Zatelli MC, Piccin D, Vignali C, Tagliati F, Ambrosio MR, Bondanelli M, et al. Pasireotide, a multiple somatostatin receptor subtypes ligand, reduces cell viability in non-functioning pituitary adenomas by inhibiting vascular endothelial growth factor secretion. *Endocr Relat Cancer*. 2007;14(1):91-102. Doi: 10.1677/ERC-06-0026
- Isolan GR, de Aguiar PHP, Laws ER, Strapasson ACP, Piltcher O. The implications of microsurgical anatomy for surgical approaches to the sellar region. *Pituitary*. 2009;12(4):360-7. Doi: 10.1007/s11102-009-0167-1
- de Aguiar PHP, Aires R, Laws ER, Isolan GR, Logullo A, Patil C, et al. Labeling index in pituitary adenomas evaluated by means of MIB-1: is there a prognostic role? A critical review. *Neurol Res*. 2010;32(10):1060-71. Doi: 10.1179/016164110X12670144737855
- Perondi GE, Isolan GR, de Aguiar PHP, Stefani MA, Falchetta EF. Endoscopic anatomy of sellar region. *Pituitary*. 2013;16(2):251-9. Doi: 10.1007/s11102-012-0413-9
- Piltcher O, Netto B, Lemieszek J, Lavinsky-Wolff M, do Rego Monteiro F, Isolan G, et al. Differentiation between posterior sinuses using the medial orbital floor as a landmark. *J Neurol Surg B Skull Base*. 2016;78(02):152-7. Doi: 10.1055/s-0035-1571203
- Netto B, Piltcher OB, Meotti CD, Lemieszek J, Isolan GR. Computed tomography imaging study of the superior attachment of the uncinate process. *Rhinology*. 2015;53(2):187-91. Doi: 10.4193/Rhino.14.174

## Anomalia vascular da artéria cerebelar anterior inferior em Schwannoma vestibular

### *Vascular anomaly of the inferior anterior cerebellar artery in vestibular Schwannoma*

Tauana Caroline Marconato<sup>1</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>2,4</sup>, Gustavo Tomasi<sup>1,2</sup>, Bruno Saciloto<sup>1,2</sup>, Lucas Magno de Lacerda Martins<sup>1,2</sup>, Junio Pereira Pardins<sup>1,2</sup>, Guilherme Nobre Nogueira<sup>2,5</sup>, Joel Lavinsky<sup>1,3,6</sup>, Paola Maria Brolin Santis Isolan<sup>6</sup>, Ricardo Silva dos Santos<sup>1,3</sup>, Francisco Luiz Souza Braga<sup>1,3</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>2,3,4</sup>

**PALAVRAS-CHAVE:** Neuroma acústico. Variação anatômica. Artéria cerebelar anterior inferior.

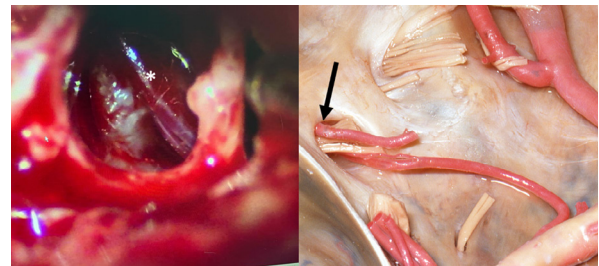
**KEYWORDS:** Neuroma, acoustic. Anatomic variation. Anterior inferior cerebellar artery

### INTRODUÇÃO

O tratamento mais efetivo para schwannomas vestibulares é a ressecção microcirúrgica com cura tumoral e preservação da audição e da integridade funcional dos nervos facial e coclear. Em tumores pequenos esse resultado é a regra em centros com adequada experiência e equipe multidisciplinar com neurocirurgiões da base do crânio, otologistas e neurofisiologistas. Durante o procedimento cirúrgico algumas variações anatômicas podem ser encontradas e o cirurgião deve estar ciente não somente de sua existência, mas de como lidar com elas.<sup>1-13</sup> Uma delas é a entrada da artéria cerebral anterior inferior no interior do meato acústico interno, que é o objetivo deste relato descrever.

### RELATO DO CASO

Menina de 12 anos de idade portadora de neurofibromatose tipo 2 vinha fazendo seguimento com imagens seriadas em RM para schwannoma vestibular bilateral. No último ano de seguimento o tumor do lado esquerdo evidenciou pequeno aumento tumoral. As audiometrias eram normais. Devido ao crescimento do tumor do lado esquerdo e a audiometria ser normal foi proposta abordagem retrossigmoides com monitorização do nervo facial e audiometria do tronco cerebral/encefálico - BERA intraoperatórios para a ressecção tumoral. Durante o procedimento cirúrgico foi visualizada a entrada da artéria cerebelar anterior inferior (AICA) no meato acústico interno. Após cuidadosa dissecção da parede posterior do meato até seu fundo, observou-se que a AICA adentrava entre os nervos vestibular superior e facial, e tocava o fundo do meato acústico interno. Após secção do nervo vestibular superior e ressecção tumoral a AICA pôde ser visualizada em sua integridade. Não houve intercorrências pós-operatórias e a paciente manteve sua audição intacta.



Fonte: Rholon-Junior AL, Florida, USA

**FIGURA** — Imagem intraoperatória evidenciando AICA dentro do meato acústico interno: A) dissecação anatômica evidenciando entrada da AICA (\*) no meato; B) arte visual mostrando, na seta, o local da anomalia

### DISCUSSÃO

AICA, na maioria dos casos, se origina no segmento médio da artéria basilar e guarda íntima relação com o nervo abducente desde sua origem. Também se relaciona anatomicamente com outros nervos cranianos, passando abaixo da origem do nervo glossofaríngeo e acima dos nervos facial e vestibulococlear. Ao nível do meato acústico interno costuma dividir-se em ramos rostral e caudal, se correlacionando com os 2 nervos que correm pelo meato acústico (nervos facial, coclear e vestibular inferior e superior). Do meato, segue pelo ângulo ponto cerebelar até o flóculo. Em seguida, corre pela fissura cerebelar horizontal, dividindo-se em 4 segmentos: 1) segmento pontino anterior, que dará origem a AICA até linha imaginária que cruza o eixo maior da oliva inferior e se divide em ramos direito e esquerdo, que podem ser originados de diferentes níveis e como tronco único ou duplo; 2) segmento pontino lateral, que segue desde o segmento anterior até o flóculo, dando origem à artéria labiríntica, irrigando os nervos relacionados ao meato acústico interno, e às artérias perforantes recorrentes que irrigam o tronco encefálico; origina também a artéria



subarqueada, que se dirige para a fossa subarqueada; após passar pelos nervos facial e vestibulococlear, a artéria geralmente se duplica em divisões rostral e caudal e se essa duplicação não acontecer a bifurcação ocorre antes destes nervos ou da artéria, como um tronco duplo desde sua origem, mas, mesmo nestes casos, é comum que a distribuição dos vasos se assemelhe ao das artérias de tronco único; 3) segmento floculonodular, que vai desde o flóculo até o pedúnculo cerebelar médio; seu tronco rostral localizado no flóculo envia ramos para o forame de Luschka e segue para a fissura cerebelopontina e cerebelo enquanto seus troncos caudais entram na fissura cerebelobulbar e vão até ao córtex cerebelar inferiormente ao flóculo; 4) segmento cortical, que se estende do pedúnculo cerebelar até a superfície petrosa do cerebelo, podendo irrigar apenas o flóculo e arredores, como também se espalhar pela superfície petrosa, ocorrendo sobreposição do seu território com a artéria cerebelar superior e com a artéria cerebelar inferior posterior, podendo ocorrer inclusive anastomoses.

AICA guarda também íntima relação funcional com os nervos cranianos (particularmente facial e vestibulococlear). Isso se deve à sua localização profunda no ângulo pontocerebelar, sendo que as principais artérias que irrigam o ouvido interno são ramos da AICA, como a artéria labiríntica, que se ramifica e termina por originar as artérias vestibular, coclear e vestibulococlear, à medida que estas cheguem a seus destinos. Da artéria labiríntica costuma se originar a artéria subarqueada.

Seu curso, comprimento, padrão de ramificação e irrigação são amplamente variados e, por isso, nem sempre os mesmos sintomas acometem os pacientes de maneira uniforme. O acesso cirúrgico da AICA ocorre de acordo com a localização da lesão, podendo ser: suboccipital lateral, em lesões nos segmentos meatal e pós-meatal da AICA e regiões abaixo do trigêmeo e adjacente ao meato acústico interno; subtemporal, em casos de AICA com origem alta ou medial ao nervo trigêmeo; pré-sigmoideo, para ressecções profundas, à frente do tronco encefálico.

Tendo trajeto bastante variável, a AICA pode estar presente na cisterna do ângulo pontocerebelar, na porção lateral da fossa posterior. A porção chamada "alça subarqueada" corresponde ao segmento pontino lateral da AICA, que possui relação com o osso temporal, posterossuperior ao canal auditivo interno, região denominada de fossa subarqueada. O fluxo da artéria subarqueada que deriva desta alça estende-se através do canal petromastoideo, também chamado de canal subarqueado. Como seu diâmetro e comprimento apresentam variações anatômicas complexas, devem ser levados em consideração em eventuais intervenções cirúrgicas, já que artéria subarqueada aberrante pode representar risco de hemorragia, caso seja aberta acidentalmente.

As principais lesões da AICA são tumores do ângulo pontocerebelar, que possuem importantes correlações anatômicas e clínicas. As lesões locais mais comuns são schwannoma vestibular, meningeoma e tumores epidermoides, com predominância dos schwannomas.<sup>14</sup>

Variantes anatômicas são comuns, como por exemplo a união da AICA com a artéria trigêmea persistente, ditas

artérias trigêmeas persistentes do tipo 3a, 3b e 3c, na qual a artéria trigêmea fornece diretamente a artéria cerebelar superior, AICA ou artéria cerebelar inferior posterior, respectivamente, sendo predominante as alterações do tipo 3b. Dentre vários estudos publicados, a série de casos estudados por Warren et al.<sup>8</sup> relata incidência de anatomia vascular anômala no ângulo pontocerebelar; foram identificados 8 casos de anatomia vascular anômala no ângulo pontocerebelar durante período de 6 anos, identificados uniformemente através de abordagem retrossigmoide. Martin et al.<sup>1</sup> estudaram a relação da AICA com os nervos facial e vestibulococlear em 25 cadáveres adultos, tendo ela sido originada da artéria basilar como artéria única (72%), duplicada (26%) ou triplicada (2%). O estudo de Tanriover et al.<sup>15</sup> teve como objetivo demonstrar anomalia, encontrada em dissecação microcirúrgica em 4 pacientes, na qual um segmento da AICA estava incrustado na dura-máter ou no osso que circunda a fossa subarqueada; essa anomalia colocava a artéria em risco na remoção da parede posterior do meato acústico interno, sendo que este estudo o foi o primeiro a demonstrar AICA embutida na dura-máter e no osso da fossa subarqueada<sup>16,17</sup>.

Como mensagem final, as alterações da AICA devem ser prontamente reconhecidas no pré ou intra-operatória de operações em schwannomas vestibulares e outras doenças da região do ângulo pontocerebelar. Dessa forma o risco de lesão arterial pode ser sensivelmente diminuído.

#### Afiliação dos autores:

<sup>1</sup>Universidade Estadual do Centro-Oeste, Guarapuava, PR, Brasil;

<sup>2</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>3</sup>Hospital Moinhos de Vento de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>4</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil;

<sup>5</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil;

<sup>6</sup>Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil.

#### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan  
Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

#### Como citar:

Marconato TC, Gonçalves RF, Tomasi G, Saciloto B, Martins LML, Pardins JP, Nogueira GN, Lavinsky J, Isolan PMBS, Santos R, Braga FLS, Isolan GR. Anomalia vascular da artéria cerebelar anterior inferior em Schwannoma vestibular. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e022

#### Contribuição dos autores

Conceituação: Taviana Caroline Marconato, Rafaela Fernandes Gonçalves

Investigação: Gustavo Tomasi, Bruno Saciloto

Supervisão: Lucas Magno de Lacerda Martins, Junio Pardins

Redação [esboço original]: Guilherme Nobre Nogueira, Joel Lavinsky

Redação [revisão e edição]: Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

1. Martin RG, Grani JL, Peace D, Theiss C, Rhoton-Junior AL. Microsurgical relationships of the anterior inferior cerebellar artery and the facial-vestibulocochlear nerve complex. *Neurosurgery*. 1980;6(5):483–507. Doi: 10.1227/00006123-198005000-00001
2. Isolan GR, Pereira AH, de Aguiar PHP, Antunes ÁCM, Mousquer JP, Pierobon MR. Anatomia microcirúrgica das artérias infratentoriais: um estudo estereoscópico. *J Vasc Bras*. 2012; 11(2):114–22. Doi: 10.1590/S1677-54492012000200008

3. Kazawa N, Togashi K, Ito J. The anatomical classification of AICA/PICA branching and configurations in the cerebellopontine angle area on 3D-drive thin slice T2WI MRI. *Clin Imaging*. 2013;37(5):865–70. Doi: 10.1016/j.clinimag.2011.11.021
4. Kim H-N, Kim YH, Kim GR, Park IY, Chung IH. Variability of the surgical anatomy of the neurovascular complex of the cerebellopontine angle. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1990;99(4):288-96. Doi: 10.1177/000348949009900408
5. Akyol Y, Galheigo D, Massimore M, Fatterpekar G. Subarcuate artery and canal: An important anatomic variant. *J Comput Assist Tomogr*. 2011;35(6):688–9. Doi: 10.1097/RCT.0b013e318234232a
6. Rhoton-Junior AL, Tedeschi H. Microsurgical anatomy of acoustic neuroma. *Neurosurg Clin N Am*. 2008;19(2): 145-74. Doi: 10.1016/j.nec.2008.02.005
7. Sampath P, Rini D, Long DM. Microanatomical variations in the cerebellopontine angle associated with vestibular schwannomas (acoustic neuromas): a retrospective study of 1006 consecutive cases. *J Neurosurg*. 2000;92(1):70–8. Doi: 10.3171/jns.2000.92.1.0070
8. Warren DT, Warren MD, Malfair D, Akagami R. An incidence of anteroinferior cerebellar artery/posteroinferior cerebellar artery anatomic variants penetrating the subarcuate Fossa Dura: Operative technique and identification with 3-dimensional fast imaging employing steady-state acquisition magnetic resonance imaging. *Oper Neurosurg (Hagerstown)*. 2010;66(6):ons199-204. Doi: 10.1227/01.NEU.0000369661.83373.33
9. De Vilalta A, Kournoutas I, Ojeda PL, Canals AG, Vigo V, Rutledge CW, et al. Revascularization of the anterior inferior cerebellar artery using extracranial and intracranial donors: A morphometric cadaveric study. *World Neurosurg*. 2019;127:e768–78. Doi: 10.1016/j.wneu.2019.03.260
10. Ballesteros LE, Forero PL, Estupiñan HY. Morphologic characterization of the anterior inferior cerebellar artery: a direct anatomic study. *Neural Res*. 2020;42(10):828-34. Doi: 10.1080/01616412.2020.1785743
11. Ateş Ö, Ahmed AS, Niemann D, Başkaya MK. The occipital artery for posterior circulation bypass: microsurgical anatomy. *Neurosurg Focus*. 2008;24(2):E9. Doi: 10.3171/FOC/2008/24/2/E9
12. Rasmussen J, Plou P, Campero Á, Ajler P. A classification for the anterior inferior cerebellar artery—subarcuate artery complex based on the embryological development. *J Neurol Surg B Skull Base*. 2020;81(05):536–45. Doi: 10.1055/s-0039-1692474
13. Menshawi K, Mohr JP, Gutierrez J. A functional perspective on the embryology and anatomy of the cerebral blood supply. *J Stroke*. 2015;17(2):144. Doi: 10.5853/jos.2015.17.2.144
14. Chen M, Fan Z, Zheng X, Cao F, Wang L. Risk factors of acoustic neuroma: Systematic review and meta-analysis. *Yonsei Med J*. 2016;57(3):776. Doi: 10.3349/ymj.2016.57.3.776
15. Tanriover N, Rhoton AL Jr. The anteroinferior cerebellar artery embedded in the subarcuate fossa: a rare anomaly and its clinical significance. *Neurosurgery*. 2005;57(2):314-9. Doi: 10.1227/01.neu.0000166677.70797.5e
16. Pereira FS, Dvilevicius AE, Araújo RL, Lavinsky J, Polanski JF, Bark SA, et al. Acessos Transtemporais: do laboratório de microcirurgia ao centro cirúrgico. *J Bras Neurocirurg* 34(1):43-55. Doi: 10.22290/jbnc.2023.340114
17. Lavinsky J, da Silva VA, Isolan GR. Acesso Retrosigmoideo para Schwannomas vestibulares. *Práticas em Cirurgia da Base do Crânio*. Thieme Revinter. 2021

## Craniofaringioma na população pediátrica – ressecção total com abordagem pré-temporal

*Craniopharyngioma in the pediatric population – total resection with a pretemporal approach*

Allan Fernando Giovanini<sup>1</sup>, Jurandir Marcondes Ribas-Filho<sup>1</sup>, Guilherme Nobre Nogueira<sup>1,5</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>1,2,3,4</sup>, Paola Maria Brolin Santis Isolan<sup>6</sup>, Rafael Roesler<sup>4,6</sup>, Carlos Eduardo de Paulo Cardoso<sup>3</sup>, Flamarion dos Santos Batista<sup>3</sup>, Ivan Jose Paredes Bartolomei<sup>3</sup>, Pedro Henrique de Almeida<sup>3</sup>, Rafael Fernandes Romani<sup>3</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>1,2,3,4</sup>

**PALAVRAS-CHAVE:** Craniofaringioma, Procedimentos Cirúrgicos Minimamente Invasivos, Infundíbulo da Hipófise  
**KEYWORDS:** Craniopharyngioma, Minimally Invasive Surgical Procedures, Pituitary Stalk

### INTRODUÇÃO

O termo craniofaringeoma foi introduzido por Cushing em 1932, sendo amplamente usado desde então. No entanto, a primeira descrição remonta a Zenker, em 1857. Este tumor tem incidência de aproximadamente 0,13–2/100.000 pessoas por ano, com prevalência de 1-3/100.000 pessoas. Representa 2-5% de todos os tumores cerebrais. Possui distribuição bimodal, com 2 picos de incidência - dos 5-10 e 65-74 anos -, sendo que cerca de 50% ocorrem na infância. Este tumor não apresenta preferência por sexo ou raça.<sup>1-3</sup> Embora a ressecção total seja o tratamento de escolha, em alguns casos o tumor está muito aderido às artérias perforantes que irrigam o diencefalo, tornando impossível a remoção total sem sequelas. Embora várias vias de acesso cirúrgico sejam descritas na literatura, a abordagem pré-temporal é a que expõe o cirurgião a diferentes ângulos de visão das regiões selar e supraselar.

Embora não descrita comumente no manejo cirúrgico dos craniofaringeomas, o objetivo dos autores foi relatar um caso no qual essa via foi utilizada com sucesso e obteve cura tumoral.

### RELATO DE CASO

Paciente feminina de 13 anos de idade apresentou quadro inicial de poliúria e polidipsia, sendo diagnosticado diabetes insípido. Na história clínica observou-se que relatava alterações de campo visual com início há 3 meses. Na investigação com ressonância nuclear magnética com gadolínio foi diagnosticado volumoso processo expansivo sólido-cístico em região supraselar ocupando as cisternas da base do cérebro (Figura 1). Com a hipótese inicial de craniofaringeoma foi realizada abordagem pré-temporal à direita com ressecção microcirúrgica total da lesão (Figura 2).<sup>4</sup>

O diabetes permaneceu até os dias atuais (9 anos de seguimento), porém o defeito de campo visual reverteu totalmente. Na avaliação hormonal da adenoipófise,

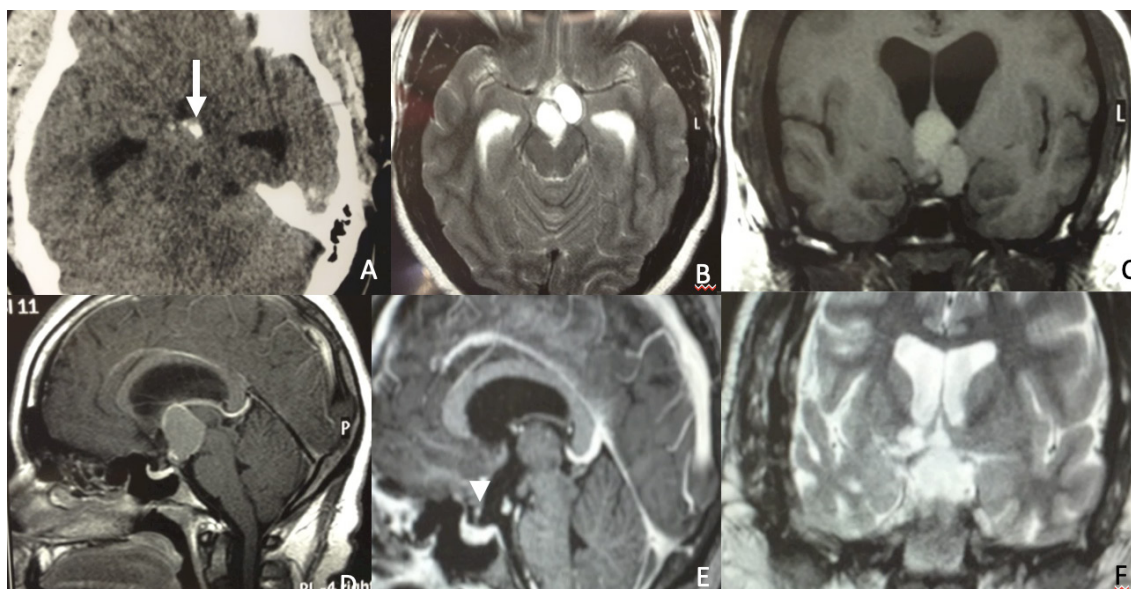
mesmo com preservação da haste hipofisária, houve diminuição dos níveis hormonais e a paciente segue fazendo reposição. A discreta dilatação ventricular pré-operatória foi resolvida com a remoção do tumor, não havendo necessidade de ventriculostomia.

### DISCUSSÃO

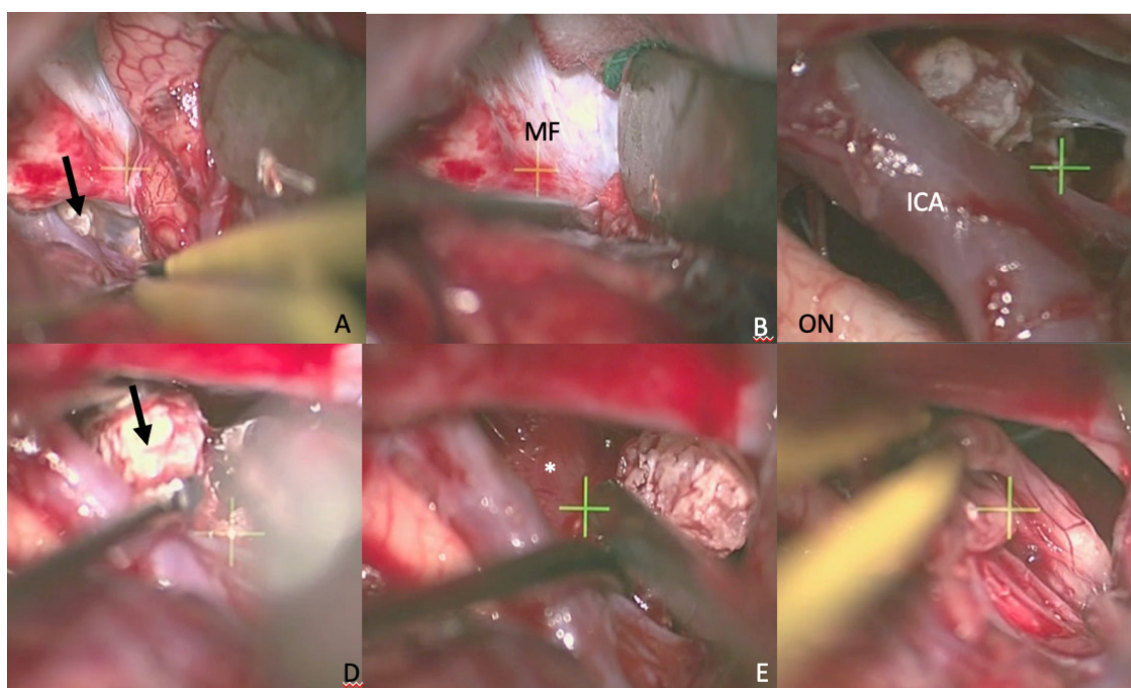
Craniofaringiomas compreendem aproximadamente 1,2-4,6% de todos os tumores intracranianos, são epiteliais não gliais raros e benignos do sistema nervoso central.<sup>5</sup> Podem ser observados dentro do espaço selar, supraselar ou no III ventrículo tanto em adultos quanto em crianças. A origem desse tumor ainda é estudada, mas acredita-se que ela decorre dos remanescentes do epitélio da bolsa de Rathke, os quais nesse caso sofrem mutações que originam craniofaringiomas. Está descrito que há 3 variedades desse tumor - os císticos, sólidos e calcificados. Os 2 principais subtipos clínicos são o craniofaringioma adamantino e o papilar. O primeiro surge em crianças e adolescentes como lesão cística expansiva na região hipofisária, a qual é caracterizada por cordões ou ninhos de epitélio escamoso pluriestratificado. O tipo papilar apresenta-se como cisto repleto de vegetações, histologicamente composto por cordões de epitélio pavimentoso formando papilas. Foram identificadas mutações no gene BRAF V60E associadas também ao desenvolvimento de craniofaringiomas.

Apesar de ser tumor considerado benigno ele pode cursar com a compressão de estruturas em sua proximidade anatômica, como por exemplo a glândula pituitária, quiasma óptico e o hipotálamo. Os principais sintomas são cefaleia, distúrbios visuais e crises convulsivas. Seus principais fatores diagnósticos são distúrbios visuais, déficit de crescimento, hipogonadismo hipogonatrófico, hipertensão intracraniana e galactorréia. Além disso a doença pode cursar com apatia, distúrbios de memória e alteração de comportamento pela infiltração de estruturas do sistema límbico.

Como mensagem final, a abordagem pré-temporal de craniofaringioma na população pediátrica pode permitir ressecção total do tumor.



**FIGURA 1** — Processo expansivo sólido-cístico em região supraselar: A) TC evidenciando calcificação tumoral (seta branca); B) RM em T2 com componente cístico supraselar do tumor (seta vermelha); C) RM em T1 com cisto hiperintenso em relação ao liquor sugerindo craniofaringeoma (seta vermelha); D) RM em T1 revelando posição supraselar do tumor (seta vermelha); E) RM em T1 3 meses no pós-operatório mostrando remoção tumoral total e preservação anatômica da haste hipofisária (ponta de seta branca); F) RM em T2 pós-operatória evidenciando remoção total do tumor (seta vermelha) (TC=tomografia axial de crânio; RM= ressonância magnética corte axial com gadolínio) .



MF=fossa média; ICA=artéria carótida interna; ON=nervo óptico

**FIGURA 2** — Imagens intraoperatórias da ressecção pré-temporal: A) disseção ampla da fissura silviana com retração posterior do lobo temporal; B) exposição da fossa média da base do crânio; C) cisternas da base; D) componente calcificado (seta preta) removido com o aspirador ultrassônico de osso; E) haste pituitária ou infundíbulo da hipófise preservado anatômicamente; F) imagem após remoção total do tumor.

**Afiliação dos autores:**

- <sup>1</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, Brasil;
- <sup>2</sup>Spali Therapeutics, Porto Alegre, RS, Brasil;
- <sup>3</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil;
- <sup>4</sup>National Science and Technology Institute for Children’s Cancer Biology and Pediatric Oncology – INCT BioOncoPed, CNPq, Brasília, DF, Brasil;
- <sup>5</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil;
- <sup>6</sup>Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil.

**Correspondência**

Gustavo Rassier Isolan  
Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum  
Financiamento: Nenhum

**Como citar:**

Giovanini AF, Ribas-Filho JM, Nogueira GN, Gonçalves RF, Isolan PMBF, Roesler R, Cardoso CEP, Batista FS, Bartolomei IUP, de Almeida PH, Romani RF, Isolan GR. Craniofaringeoma na população pediátrica – ressecção total com abordagem pré-temporal. BioSCIENCE. 2024;82(S1):e023

**Contribuição dos autores**

Conceituação: Allan Fernando Giovanini, Rafaela Fernandes Gonçalves  
Investigação: Jurandir Marcondes Ribas-Filho, Paola Maria Brolin Santis Isolan  
Supervisão: Guilherme Nobre Nogueira, Rafael Roesler  
Redação (esboço original): Gustavo Rassier Isolan  
Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024  
Aceito em: 28/05/2024

---

## REFERÊNCIAS

1. Müller HL, Merchant TE, Warmuth-Metz M, Martinez-Barbera JP, Puget S. Craniopharyngioma. *Nat Rev Dis Primers*. 2019;5(1):75. Doi: 10.1038/s41572-019-0125-9
2. Serbis A, Tsinopoulou VR, Papadopoulou A, Kolanis S, Sakellari EI, Margaritis K, et al. Predictive factors for pediatric craniopharyngioma recurrence: An extensive narrative review. *Diagnostics (Basel)*. 2023;13(9):1588. Doi: 10.3390/diagnostics13091588
3. Isolan GR, Monteiro J, Vaz JMAS, Lavinsky J, De Araújo RL, Santis G, et al. The Learning Curve in Skull Base Surgery Part 1—From Historical-Philosophical Concepts to Microsurgical Lab Training. *Arquivos Brasileiros de Neurocirurgia: Brazilian Neurosurgery*. 2022;41(4):340-7. Doi: 10.1055/s-0042-1758220
4. Voltolini G, Franck CL. Acesso venoso subclávio via fossa supraclavicular guiado por ultrassonografia: é opção segura?. *BioSCIENCE*. 2022;80(2):119-24. Doi: 10.55684/80.2.26
5. Buffon VA, Conti BP, Beltrame CM, Sobral ACL, Simm EB, Bark SA. Perfil epidemiológico de tumores intracranianos metastáticos submetidos à neurocirurgia. *BioSCIENCE*. 2022;80(2):100-5. Doi: 10.55684/80.2.23



## Granuloma de colesterol do Ápex Petroso - uma rara doença

### *Cholesterol granuloma of the Petrous Apex - a rare disease*

Ana Flávia de Melo Kaminski<sup>1</sup>, Gustavo Tomasi<sup>1</sup>, Bruno Saciloto<sup>1</sup>, Lucas Magno Lacerda Martins<sup>1</sup>, Junio Pereira Pardins<sup>1</sup>, Guilherme Nobre Nogueira<sup>1,5</sup>, Joel Lavinsky<sup>1,6</sup>, Ricardo da Silva Santos<sup>1</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>1,2,3,4</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>1,2,3,4</sup>

**PALAVRAS-CHAVE:** Ápice Petroso. Procedimentos Cirúrgicos Minimamente Invasivos. Granuloma de colesterol

**KEYWORDS:** Petrous Apex. Minimally Invasive Surgical Procedures. Cholesterol granuloma

### INTRODUÇÃO

Granulomas de colesterol são cistos benignos que ocorrem mais comumente no ápice petroso do osso temporal do crânio, estrutura localizada próxima ao ouvido médio. Acredita-se que sejam o resultado do bloqueio da aeração normal das células aéreas do osso petroso, o que resulta no dano aos vasos sanguíneos da mucosa e na precipitação de cristais de colesterol. Tais cristais são percebidos como corpos estranhos pelas células imunológicas, levando à resposta imunológica contra eles e inflamações crônicas resultando na formação de granuloma.<sup>1</sup>

Embora muitos granulomas de colesterol sejam achados ocasionais em exames de imagem, o tratamento cirúrgico deve ser reservado para os casos sintomáticos ou que demonstrem crescimento em exames de imagem.

O objetivo deste relato foi apresentar caso de granuloma de ápex petroso com resolução total e ausência de recidiva em longo prazo após a atendimento cirúrgico (petrosectomia anterior extradural).

### RELATO DO CASO

Melher de 22 anos com imagem hipodensa em ápex petroso à esquerda que vinha demonstrando crescimento em imagens seriadas (Figura 1). Audiometria e exame

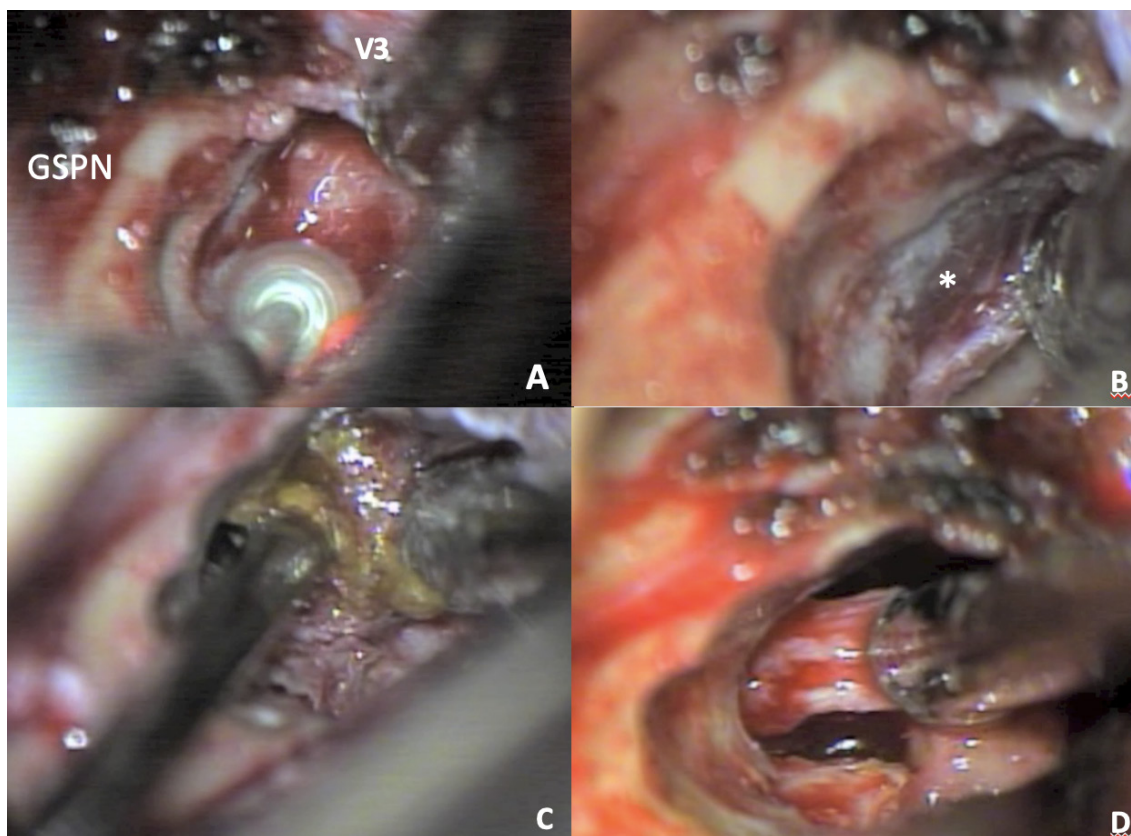
físico eram normais. Devido ao crescimento da lesão foi proposto craniotomia temporal esquerda com abordagem extradural com peeling de fossa média e petrosectomia anterior (Figura 2). No procedimento foi utilizada monitorização neurofisiológica do nervo facial, para evitar lesão por retração do gânglio geniculado durante descolamento da dura máter do nervo petroso superficial maior e neuronavegação, para localização exata da eminência arqueada da fossa média que é parâmetro para petrosectomia anterior. O granuloma foi ressecado totalmente bem como sua cápsula sem qualquer intercorrência e a paciente recebeu alta hospitalar em 72 h. Está em seguimento por 9 anos sem qualquer recidiva da lesão.

### DISCUSSÃO

Granulomas de colesterol afetam principalmente pacientes jovens ou de meia idade, sem preferência entre os sexos.<sup>2</sup> Granulomas de colesterol são geralmente unilaterais. Trata-se de lesão osteolítica com reação granulomatosa incluindo cristais de colesterol, frequentemente circundados por cápsula fibrosa. Acredita-se que as causas dessas lesões sejam infecções crônicas do ouvido médio ou traumas que causam ruptura dos vasos sanguíneos nas células aéreas dos ossos do crânio.<sup>3</sup>



**FIGURA 1** — A) Ressonância magnética de crânio com gadolínio pré-operatória evidenciando lesão expansiva hiperintensa em T1 (seta vermelha); B) tomografia de crânio de osso temporal axial evidenciando erosão (seta vermelha) do ápex petroso do lado esquerdo (\*); C) tomografia coronal esquerda evidenciando erosão do ápex petroso com descontinuidade da sua parede medial (seta vermelha)



GSPN=nervo petroso superficial maior; V3=ramo mandibular do nervo trigêmeo

**FIGURA 2** — Momentos operatórios: A) drilagem do ápex petroso através de peeling da fossa média; B) visualização da cápsula do granuloma de colesterol (\*); C) remoção de material do granuloma de colesterol; D) remoção da cápsula do granuloma

Eles podem permanecer assintomáticos por longos períodos e são frequentemente diagnosticados incidentalmente durante exames de imagem realizados por outros motivos.<sup>4</sup> Os sintomas normalmente estão associados ao crescimento do granuloma e ao impacto que isso causa nas estruturas adjacentes. Os primeiros indícios e sintomas podem compreender: cefaleia, visão dupla, dor ou espasmos faciais, vertigem e perda auditiva. A dor facial é observada em cerca de 20% dos pacientes com granuloma de colesterol, resultando da compressão ou irritação do gânglio trigêmeo no mesmo lado (ipsilateral). Os sintomas que se manifestam tardiamente podem incluir derrame no ouvido médio, zumbido, dificuldades na fala e na deglutição, assim como convulsões.<sup>5</sup>

A história clínica completa e o exame físico são partes padrão da avaliação de qualquer paciente com doenças complexas na base do crânio. Examinar atentamente os nervos cranianos, com atenção à motilidade ocular, audição, função e sensação facial equilíbrio é de grande importância. Na otoscopia, pode-se visualizar derrame unilateral ou massa retrotimpânica, dependendo da extensão da lesão. O uso do diapasão é útil para fornecer informações básicas sobre alterações neurossensoriais. Teste de impulso cefálico é maneira simples e rápida de avaliar déficit vestibular envolvendo o canal semicircular lateral. A audiometria tonal e vocal fornece informações objetivas sobre a extensão do envolvimento do ouvido médio e do oitavo nervo craniano. O audiograma é muito importante ao selecionar a abordagem cirúrgica

por mostrar ou não necessidade de remoção dos canais semicirculares ou da cadeia ossicular.<sup>6</sup> Isso significa que naqueles casos nos quais a audição esteja preservada essas estruturas anatômicas devem ser mantidas.

O diagnóstico se dá por meio de ressonância magnética ou tomografia computadorizada (Figura 1). Existem alguns sinais clássicos diferenciadores do granuloma na tomografia, dentre eles a visualização de massa geralmente bem delimitada, expansiva, e isodensa ao cérebro. Na ressonância magnética pode ser hiperintensa em T1 e T2 e não apresentar alteração ao realce com gadolínio.<sup>1</sup> São bastante semelhantes aos colesteatomas congênitos. A incidência de granuloma de colesterol no ápex petroso é de 0,6 casos por 1 milhão de habitantes, tornando-o lesão muito rara, mas ainda 10 vezes mais comuns que os colesteatomas do ápex petroso.

A utilização de imagens seriadas é boa alternativa para monitorar pacientes assintomáticos que foram incidentalmente diagnosticados com granuloma de colesterol, permitindo o acompanhamento do crescimento da lesão.<sup>2</sup> Ressonância magnética é frequentemente a escolha preferida devido à ausência de radiação e à sua capacidade de fornecer melhor resolução de tecidos moles. Normalmente, a administração de gadolínio não é necessária nos exames de acompanhamento, uma vez que os granulomas de colesterol naturalmente se apresentam hiperintensos nas imagens T1. Em casos específicos, como naqueles com contraindicações para ressonância magnética, a tomografia computadorizada pode ser alternativa viável. A recomendação para

tratamento cirúrgico se aplica a pacientes sintomáticos ou com complicações eminentes, como perda auditiva e sintomas vestibulares. Existem diversas abordagens cirúrgicas disponíveis. O granuloma pode ser removido por abordagens laterais com ressecção total, ou ser colocado tubo de ventilação em seu interior através de endoscopia endonasal estendida para o ápex petroso. Embora o primeiro tipo possa reduzir a recorrência, pode ser acompanhado de riscos como encefalomalácia, convulsões e fistula de líquido cefalorraquidiano, especialmente em pacientes com ossos temporais hiperpneumatizados. Com adequada técnica microcirúrgica, no entanto, esses riscos são minimizados.<sup>6</sup>

As técnicas com craniotomia geralmente implicam internações hospitalares mais prolongadas para monitorar possíveis complicações, mas geralmente são o tratamento mais adequado, principalmente quando manejado por equipe multidisciplinar de cirurgia da base do crânio. A marsupialização - que envolve a criação de trajeto de drenagem em espaço mucosado - frequentemente proporciona alívio dos sintomas nos com granulomas de colesterol sintomáticos em expansão. A maioria das técnicas de marsupialização não exige craniotomia e, em alguns casos, podem ser realizadas em regime ambulatorial. No entanto, ocasionalmente, ocorrem vazamentos de líquido cefalorraquidiano como resultado dessas abordagens. Uma desvantagem significativa da marsupialização é a possibilidade de recorrência de sintomas devido à obstrução do trajeto de drenagem cirurgicamente criado por cicatrização.<sup>6</sup>

O objetivo primordial no tratamento do granuloma de colesterol do ápex petroso é a resolução ou melhoria dos sintomas. Revisão sistemática recente que examinou o tratamento endonasal desse granuloma revelou que 84,4% dos 45 pacientes alcançaram resolução sintomática, enquanto 13,3% somente melhora. A revisão observou que em 9 dos 45 pacientes (20%) houve restenose do trajeto de drenagem; no entanto, apenas 4 desses 9 recorrentes apresentavam sintomas. A revisão não encontrou diferença na taxa de recorrência entre os acessos com ou sem a colocação de stent. A taxa de complicações endoscópicas foi de 13,3%, incluindo epistaxe, otite média serosa crônica necessitando de tubos de ventilação timpânica, sinusite esfenoidal crônica e paralisia temporária do sexto nervo. Um paciente experimentou várias complicações graves, incluindo hemorragia venosa clival com necessidade de transfusão, vazamento de líquido, pneumoencéfalo por tensão, diplopia, fraqueza unilateral nas pernas, nistagmo e intensas cefaleias, que foram resolvidas com medidas conservadoras.<sup>6</sup>

Análise de 79 acessos abertos ou transtemporais revelou que 71 dos 79 (90%) pacientes experimentaram resolução dos sintomas, com taxa global de recorrência de 12,5%. As complicações dos procedimentos abertos foram em 24,3%, com perda auditiva e vazamento líquórico. Perda auditiva ocorreu entre 3-83%, dependendo da série analisada. A paralisia facial temporária também foi observada em até 30% em várias séries. Embora complicações graves fossem raras, elas eram significativas e incluíam convulsões, meningite,

hemorragia da artéria carótida interna e subsequente oclusão da artéria carótida interna com mortalidade subsequente.<sup>6</sup>

Como mensagem final, a ressecção dos granulomas de colesterol sintomáticos ou em crescimento através de peeling de fossa média e petrosectomia anterior<sup>7-9</sup> permite melhores resultados em longo prazo, com segurança no procedimento.

#### Afiliação dos autores:

<sup>1</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>2</sup>Spall Therapeutics, Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>3</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil;

<sup>4</sup>National Science and Technology Institute for Children's Cancer Biology and Pediatric Oncology - INCT BioOncoPed, CNPq, Brasília, DF, Brasil;

<sup>5</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil; <sup>6</sup>Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil.

#### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan

Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

#### Como citar:

Kaminski AFM, Tomasi G, Saciloto B, Martins LML, Pardins JP, Nogueira GN, Lavinsky J, Santos RS, Gonçalves RF, Isolan GR. Craniofaringioma na população pediátrica - ressecção total com abordagem pré-temporal. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e024

#### Contribuição dos autores

Conceituação: Ana Flávia de Melo Kaminski, Gustavo Tomasi, Bruno Saciloto

Investigação: Lucas Magno Lacerda Martins, Junio Padins, Guilherme Nobre Nogueira

Supervisão: Rafaela Fernandes Gonçalves, Joel Lavinsky, Ricardo da Silva Santos

Redação (esboço original): Gustavo Rassier Isolan

Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

1. Ahmetgjekaj I, Harizi E, Rahman A, Hyseni F, Nasir F, Decka A, et al. Giant cholesterol granuloma of petrous apex. *Radiol Case Rep*. 2022;17(4):1220-4. Doi: 10.1016/j.radcr.2021.12.046
2. Hoeffner E, Mukherji S, Gandhi G, Gomez-Hassan D. Temporal bone imaging book. Thieme. 2022:244-53.
3. Uggla L, Stilo S, Napolitano P, Guadagno E, Iuliano A, de Caro MLDB, et al. Orbitofrontal cholesterol granuloma: case report and review of the literature. *Quant Imaging Med Surg*. 2017;7(3):373-7. Doi: 10.21037/qims.2017.04.04
4. Isaacson B. Cholesterol Granuloma and other petrous apex lesions. *Otolaryngol Clin North Am*. 2015;48(2):361-73. Doi: 10.1016/j.otc.2014.12.009
5. Kusumi M, Fukushima T, Mehta AI, 3rd CDC, Friedman AH, Fujii K. Middle fossa approach for total resection of petrous apex cholesterol granulomas: use of vascularized galeofascial flap preventing recurrence. *Neurosurgery*. 2013;72(1 Suppl Operative):77-86. Doi: 10.1227/NEU.0b013e3182724354
6. Eytan DF, Kshetry VR, Sindwani R, Woodard TD, Recinos PF. Surgical outcomes after endoscopic management of cholesterol granulomas of the petrous apex: a systematic review. *Neurosurg Focus*. 2014;37(4):E14. Doi: 10.3171/2014.7.FOCUS14344
7. Isolan GR, Monteiro JM, da Rocha MM, Lavinsky J. Surgical Anatomy of the Temporal Bone and Transtemporal Approaches. *Brain Anatomy and Neurosurgical Approaches*. 2023:51-88. Doi: 10.1007/978-3-031-14820-0\_4
8. Isolan GR, Monteiro J, Vaz JMAS, Lavinsky J, De Araújo RL, Santis G, et al. The learning curve in skull base surgery part 1-From historical-philosophical concepts to microsurgical lab training. *Arquivos Brasileiros de Neurocirurgia: Brazilian Neurosurgery*. 2022;41(4):340-7. Doi: 10.1055/s-0042-1758220
9. Isolan GR, Monteiro J, Vaz JMAS, Lavinsky J, De Araújo RL, Santis G, et al. The learning curve in skull base surgery part 2-From the microsurgical lab training to the operative room. *Arquivos Brasileiros de Neurocirurgia: Brazilian Neurosurgery*. 2022;41(4):348-61. Doi: 10.1055/s-0042-1758221



## Cisto ósseo aneurismático da fossa média do osso temporal

### *Aneurysmatic bone cyst of the middle fossa of the temporal bone*

Evelise Silveira<sup>1</sup>, Leandro Infantini Dini<sup>1</sup>, Ricardo Santos<sup>1</sup>, Joel Lavinsky<sup>1</sup>, Guilherme Nobre Nogueira<sup>1,5</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>1,2,3,4</sup>, Flamarion dos Santos Batista<sup>3</sup>, Ivan Jose Paredes Bartolomei<sup>3</sup>, Pedro Henrique de Almeida<sup>3</sup>, Rafael Fernandes Romani<sup>3</sup>, César Monte Serrat Titton<sup>3</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>1,2,3,4</sup>

**PALAVRAS-CHAVE:** Fossa média. Osso temporal. Cisto aneurismático  
**KEYWORDS:** Middle fossa. Temporal bone. Aneurysmatic cyst

### INTRODUÇÃO

A fossa média do osso temporal pode ser dividida em porções medial e lateral, cada uma contendo muitos nervos, vasos e estruturas cranianas cruciais para sua função. A anatomia complexa dessa região torna difícil a passagem dos cirurgões, mas também fornece acesso a várias áreas do cérebro para uma variedade de procedimentos.<sup>1,2</sup>

Cada parte da fossa média craniana consiste dos ossos temporal e esfenóide, e suporta os lobos temporais dos hemisférios cerebrais. É limitada anteriormente pelas asas menor e maior do osso esfenóide, lateralmente pela parte escamosa do osso temporal e asa maior do esfenóide e medialmente pelo tubérculo da asa túrcica, incluindo o sulco carotídeo, sela túrcica e dorso da sela, o limite posterior é formado pela superfície anterior da parte petrosa do osso temporal.<sup>3</sup>

Os cistos ósseos aneurismáticos são lesões ósseas expansivas, líticas e não neoplásicas que consistem em múltiplas cavidades císticas contendo sangue. É entidade rara, são vistos com mais frequência em vértebras e ossos chatos, e menos comumente na diáfise de ossos longos.<sup>4</sup> São lesões geralmente solitárias e representam 9% dos tumores ósseos benignos. Primariamente ocorrem em indivíduos menores de 20 anos; entretanto, podem ocorrer em qualquer idade.<sup>5</sup>

Quando o cisto é pequeno, muitas vezes passa despercebido, mas são capazes de crescer rapidamente e enfraquecer o osso associado, levando à fraturas patológicas que podem ser sinal de apresentação precoce do cisto ósseo aneurismático.<sup>6</sup> O rápido crescimento e expansão estão associados à dor. Bem como déficits neurológicos devido à compressão do tecido adjacente.<sup>5</sup>

O objetivo deste relato foi apresentar um caso de cisto ósseo aneurismático da fossa média do osso temporal.

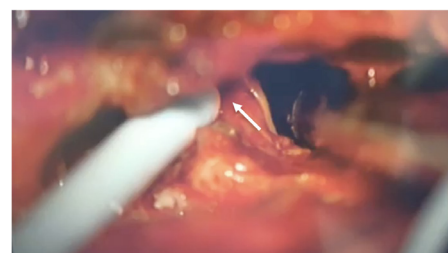
### RELATO DE CASO

Homem de 32 anos, oriundo do Paquistão, apresentou-se com história de cefaleia e zumbido à

esquerda, sem outras comorbidades. Ao exame físico tinha diminuição da audição à esquerda e audiometria revelou hipoacusia. Tomografia de osso temporal e ressonância magnética de crânio com gadolínio revelaram tumor sólido cístico intraósseo na fossa média à esquerda (Figura 1). Foi submetido a microcirurgia com abordagem pterional à esquerda com peeling da fossa média. Foi ressecada a parte sólida e amolecida do tumor não sendo retirada a totalidade das cavidades císticas pelo fato da porção petrosa da artéria carótida interna estar envolvida no tumor (Figura 2). Paciente evoluiu bem e segue em acompanhamento nos últimos 8 anos sem crescimento da lesão remanescente.



**FIGURA 1** — Ressonância magnética de crânio em T2 evidenciando, na seta vermelha, cisto ósseo na base do crânio da fossa média esquerda.



**FIGURA 2** — Imagem evidenciando com Doppler intraoperatório a porção petrosa da artéria carótida interna no interior do cisto (seta).

## DISCUSSÃO

Diagnosticar cisto ósseo aneurismático pode ser desafiador. Com efeito, devido à sua raridade, muitos médicos desconhecem ou estão mal informados sobre a doença.<sup>6</sup> Os estudos de imagem são muito importantes para o diagnóstico e para a tomada de decisões terapêuticas.<sup>4</sup> Tomografia computadorizada e ressonância magnética são as modalidades mais comuns usadas para diagnosticá-los. A ressonância cria imagens dos tecidos moles do cérebro, e a tomografia visualiza melhor o osso e avalia sangramento e inchaço onde aparecem como lesões agressivas, expansivas e líticas em "casca de ovo".<sup>5</sup>

A radiografia simples de crânio pode mostrar a chamada lesão osteolítica expansível do tipo "bolha de sabão",<sup>7</sup> descrita por vários autores.<sup>4</sup> A tomografia mostra mais detalhes sobre a relação entre osso normal e lesões, e também pode demonstrar lesão óssea expansiva multiloculada invadindo as tábuas interna e externa do crânio.<sup>7</sup>

A imagem tomográfica pode mostrar nível fluido-fluido de diferentes atenuações e ressonância nível fluido-fluido característico de diferentes intensidades de sinal. O realce de contraste na cápsula periférica e a septação interna são detectados nas imagens ponderadas em T1 com realce.<sup>8</sup> Os cistos ósseos aneurismáticos da calvária geralmente produzem balanismo simétrico das tábuas interna e externa do osso. Além disso, a presença de níveis líquido-líquido dentro de lesão óssea é sinal inespecífico por si só. Indica o assentamento de hemoderivados dentro de cistos causados por hemorragia prévia. Porém, quando associado a outros sinais, é bom indicador prognóstico.<sup>4</sup>

A variabilidade nas intensidades de sinal pode ser decorrente de hemorragia intracística de idade variável. Isso resultará na degradação dos produtos sanguíneos em vários estágios em diferentes cistos e, portanto, na variabilidade das intensidades de sinal. A presença de pequenas projeções císticas de cistos maiores rotulados como "divertículos" foi relatada anteriormente em outras partes do cisto corporal.<sup>4</sup>

A porção dependente do líquido apresenta baixo sinal na imagem gradiente eco, devido à hemorragia não coagulada, sendo este importante achado do cisto. No entanto, não são característicos e podem ser vistos em osteossarcomas telangiectásicos, tumores de células gigantes, cistos ósseos aneurismáticos secundários e cistos ósseos simples combinados com fratura. Dessa forma, é necessária a confirmação patológica. A biópsia por agulha fina é insuficiente e a biópsia excisional cirúrgica é obrigatória. O exame patológico revela tecidos hemorrágicos típicos divididos com septos fibrosos compreendendo células fusiformes, algumas células gigantes e células inflamatórias.<sup>8</sup>

É importante destacar que a imagem radiográfica, com ou sem angiografia do cisto ósseo craniofacial, é o primeiro passo na investigação diagnóstica pré-operatória e pode ajudar a orientar o manejo em relação à embolização pré-operatória e abordagem cirúrgica.<sup>9</sup>

Quanto ao tratamento, os cistos ósseos aneurismáticos

são tratados com excisão, curetagem, radiação e enxerto ósseo por cirurgiões ortopédicos e neurocirurgiões.<sup>5</sup> A excisão cirúrgica completa da massa é o de escolha devido à alta taxa de recorrência de até 59%. A própria massa é tumor altamente vascularizado e passível de sangramento durante a operação. Assim, a embolização endovascular é utilizada como suporte adicional durante a remoção completa da massa e angiografia pré-operatória pode revelar a vascularização e estado hemodinâmico do tumor.<sup>8</sup>

Recentemente, denosumabe tem sido usado para lesões na coluna ou pelve para inibir a reabsorção óssea, quando o cisto ósseo não pode ser tratado cirurgicamente. Embora a ressecção seja tipicamente curativa, há taxa de recorrência de 10-50%.<sup>5</sup>

Também, outros pesquisadores demonstraram a eficácia da embolização endovascular com N-2-butil cianoacrilato. Eles registraram 55 casos de cistos ósseos aneurismáticos de extremidade em que 94% dos casos foram tratados com esse método, sem recorrência durante 1-5 anos de acompanhamento. No entanto, não há relatos de embolização envolvendo o crânio como única modalidade de tratamento. Segundo a literatura, existe risco pronunciado de reincidências.<sup>5,6</sup>

Como mensagem final, o cisto ósseo aneurismático da fossa temporal é condição rara que deve ser considerada no diagnóstico diferencial de lesões vasculares ósseas. Estudos de imagem auxiliam na visualização e suspeita do cisto, porém, o diagnóstico definitivo é feito por biópsia do tecido. Embora o tratamento mais utilizado é a excisão cirúrgica, outras modalidades terapêuticas têm sido foco de discussão entre cirurgiões e neurologistas.

### Afiliação dos autores:

<sup>1</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>2</sup>Spall Therapeutics, Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>3</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil;

<sup>4</sup>National Science and Technology Institute for Children's Cancer Biology and Pediatric Oncology – INCT BioOncoPed, CNPq, Brasília, DF, Brasil;

<sup>5</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil.

### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan

Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

### Como citar:

Silveira E, Dini LI, Santos R, Lavinsky J, Nogueira GN, Gonçalves RF, Batista FS, Bartolomei WP, de Almeida PH, Romani RF, Tilton CMS, Isolan GR. Síndrome de Maffucci em condrossarcoma da base do crânio. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e025

### Contribuição dos autores

Conceituação: Evelise Silveira, Leandro Infantini Dini

Investigação: Ricardo Santos, Joel Lavinsky

Supervisão: Guilherme Nobre Nogueira,

Redação (esboço original): Rafaela Fernandes Gonçalves, Gustavo Rassier Isolan

Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

1. Benson JC, Lane JL. Temporal Bone Anatomy. *Neuroimaging Clin N Am*. 2022;32(4):763-75. Doi: 10.1016/j.nic.2022.07.010
2. Cavalheiro S, Yagmurlu K, da Costa MDS, Nicácio JM, Rodrigues TP, Chaddad-Neto F, et al. Surgical approaches for brainstem tumors in pediatric patients. *Child's Nerv Syst*. 2015;31(10):1815-40. Doi: 10.1007/s00381-015-2799-y



- 
3. Méndez JAJ, Ruisoto P, Paniagua JC, Prats A. Advances in the Study of the Middle Cranial Fossa through Cutting Edge Neuroimaging Techniques. *J Med Syst.* 2018;42(2):38. Doi: 10.1007/s10916-018-0899-4
  4. Shah GV, Doctor MR, Shah PS, Otolaryngol A, Cervicofac C. Aneurysmal Bone Cyst of the Temporal Bone :MR Findings rysmal Cyst of Petrous Bone: Apropos of a. *Magn Reson Imaging.* 1995;763–6.
  5. Woldow A, Foy VM. Aneurysmal bone cyst of the skull: A case report. *SAGE Open Med Case Reports.* 2022;10:10-2. Doi: 10.1177/2050313X221117727
  6. Richardson J, Litman E, Stanbouly D, Lee KC, Philipone E. Aneurysmal bone cyst of the head & neck: A review of reported cases in the literature. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg.* 2022;123(1):59-63. Doi: 10.1016/j.jormas.2021.01.014
  7. Hermann AL, Polivka M, Loit MP, Guichard JP, Bousson V. Aneurysmal bone cyst of the frontal bone-a radiologic-pathologic correlation. *J Radiol Case Rep.* 2018;12(7):16–24. Doi: 10.3941/jrcr.v12i7.3344
  8. Kim BJ, Lee EJ, Chang HW, Ung HRa, Kim E, Sohn S Il, et al. Aneurysmal bone cyst in the temporal bone and complete resection with preoperative embolization: A case report. *Interv Neuroradiol.* 2014;20(5):609-13. Doi: 10.15274/INR-2014-10051
  9. Saez N, Sharma GK, Barnes CH, Lu Y, Hsu FP, Huoh KC, et al. Solid Variant of Aneurysmal Bone Cyst of the Temporal Bone. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2018;127(4):285-90. Doi: 10.1177/0003489418757251

## Cisto ósseo aneurismático de segunda vértebra cervical

### *Aneurismatic bone cyst of the second cervical vertebra*

Francisco Luiz Souza Braga<sup>1</sup>, Guilherme Nobre Nogueira<sup>1,4</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>1,2,3</sup>, Flamarion dos Santos Batista<sup>5</sup>, Pedro Henrique de Almeida<sup>5</sup>, Rafael Fernandes Romani<sup>5</sup>, César Monte Serrat Tilton<sup>5</sup>, Leticia Elizabeth Augustin Czezko Rutz<sup>5</sup>, Vinícius Ferreira Caron<sup>5</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>1,2,3</sup>

**PALAVRAS-CHAVE:** Cisto ósseo. Aneurisma ósseo. Vértebra cervical.  
**KEYWORDS:** Bone cyst. Bone aneurysm. Cervical vertebra

### INTRODUÇÃO

O cisto ósseo aneurismático consiste em lesão óssea, sem origem definida, altamente vascularizada, e está relacionada com 1,4% dos tumores primários de osso. Sua origem não é definida, mas é possível ocorrer devido a distúrbio hemodinâmico do osso decorrente de oclusão venosa ou desvio arteriovenoso. Afeta principalmente os ossos longos, como o fêmur e coluna vertebral.<sup>1</sup> Consiste em acúmulo de sangue nos espaços intraósseos, com mistura do tecido fibroso celular e trabéculas de osso medular, tendo aparência a tecido esponjoso.<sup>1</sup> O termo aneurismático descreve seu principal comportamento expansivo, levando à reabsorção do osso esponjoso e expansão da cortical óssea, causando sua aparência específica.<sup>2</sup>

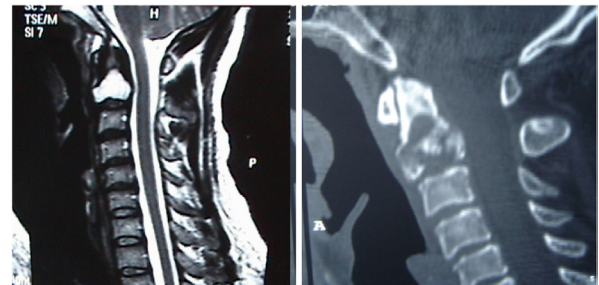
A segunda vértebra cervical, C2, é essencial para a rotação da cabeça, permitindo girar o atlas a partir de suas faces articulares superiores. O "dente do eixo" - projeção do seu corpo para cima - é sua principal característica, mantido pelo ligamento transverso do atlas que se estende entre o dente e a medula espinhal. Seu processo espinhoso também é único, tendo característica bifida, podendo ser palpado posteriormente no dorso do pescoço. O odontóide, como é conhecida a segunda vértebra cervical, tem papel primordial na estabilidade craniocervical.

O objetivo deste trabalho foi relatar caso atípico de cisto ósseo aneurismático do corpo de C2.

### RELATO DO CASO

Paciente de 41 anos apresenta-se com queixa de dor cervical alta sem outros sintomas. Sua história médica pregressa e exame físico estavam dentro da normalidade. Contudo, exames de imagem (Figura) revelavam lesão cística no corpo do processo odontóide, sugerindo cisto ósseo aneurismático. Estudo radiológico funcional de junção craniocervical não revelou instabilidade. Ele foi submetido à abordagem transcervical extrafaríngea para remoção/biópsia da lesão. Durante a operação

foi ressecado o componente tumoral dentro do cisto ósseo e a cavidade foi drilada e preenchida amplamente e impactada com fragmentos ósseos. Paciente evolui com paresia transitória do nervo hipoglosso do lado da abordagem e está em acompanhamento ambulatorial há alguns anos.



**FIGURA** — Ressonância magnética sagital em T2 evidenciando: A) lesão hiperintensa no corpo de C2; B) pós-operatório com osso no interior do cisto

### DISCUSSÃO

#### Cistos ósseos aneurismáticos de coluna cervical

Eles quando relacionados à coluna afetam, normalmente, a parte sua posterior; a região cervical é acometida em até 41% dos casos, a torácica até 30% e a lombar em 45%.<sup>3</sup>

Os sintomas são relacionados com a região da medula acometida, causando dor e sintomas neurológicos devido a compressão da medula espinhal e de nervos; também, pode haver relação com escoliose devido à lombalgia e espasmos musculares.<sup>4</sup>

Quando relacionados com as vértebras cervicais, habitualmente envolvem a região do arco posterior e pedículos que acabam comprimindo a medula espinhal e a raiz dos nervos consequente à expansão cortical e degeneração óssea.<sup>5</sup>

Estudo com 3 pacientes acometidos de cisto ósseo aneurismático de C2, eram eles no arco posterior, todos em mulheres com idade variando de 6-13 anos; as principais queixas eram diminuição da mobilidade do

pescoço, deformação da porção cervical da coluna e dor de 3 meses na cervical associada ao crescimento do volume.<sup>5</sup>

Pesquisa publicada em revista de neurocirurgia pediátrica realizou revisão relacionada com cisto ósseo aneurismático da região cervical e analisou 71 casos; constatou que a vértebra mais envolvida foi C2 em 34,28%, com o local vertebral mais afetado a massa lateral.<sup>6</sup>

### Critérios de instabilidade da junção craniocervical

A junção craniocervical, como o nome diz, é a região onde o osso occipital se relaciona com as primeiras vértebras cervicais, C1 e C2 (atlas e áxis, respectivamente); devido à localização, há intrínseca relação com a medula proximal cervical, cerebelo e tronco cerebral. Essa junção é responsável por 60% da rotação no plano axial e 40% da flexão e extensão do pescoço. É estabilizado pela presença do ligamento transversal.

Suas possíveis variações anatômicas ou malformações congênitas têm relação com o desenvolvimento embrionário durante a neurulação e, também, com o desenvolvimento após alguns anos. Podem estar envolvidas as próprias malformações congênitas, mas também, sobrecarga articular devida a deformidades esqueléticas, como subluxação atlantoaxial ou sua degeneração articular, as quais apresentam sintomas como cefaleia cervicogênica, parestesias dos membros superiores, neuralgia do trigêmeo, ataxia e perda da força dos membros.

### Fisiopatologia, clínica e diagnóstico

São lesões benignas e classificadas como tipo 1, 2 e 3 (latente, ativa e agressiva) além de primárias, relacionadas com outras lesões, e secundárias, quando associadas com células gigantes, hemangiomas e osteoblastomas.<sup>7</sup>

De acordo com Lichtenstein, o cisto ósseo aneurismático é lesão que ocorre como reação de um distúrbio vascular no osso, levando à pressão maior e conseqüentemente distensão do osso. Enquanto para Biesecker et al.<sup>8</sup> os cistos são conseqüência de degeneração vascular devido a lesões comuns; porém, isso só se aplicaria para lesões secundárias. Um fator relacionado à etiologia do trauma também foi levantado, mas inconclusivo.<sup>3</sup>

Os sintomas se manifestam com o crescimento da lesão, pois irá causar compressão de estruturas nervosas, e principalmente dor local, parestias, paraplegia e surgimento de fraturas patológicas.<sup>1</sup>

Além disso, podem variar, indo desde deformação do local, limitação do movimento, rigidez muscular, torcicolo (na região cervical), até calor na região.<sup>5</sup> Em relação à coluna, na região posterior da vértebra, é possível palpar massa consistente.<sup>9</sup>

Devido à localização, os sintomas podem irradiar para outros lugares, como em caso relatando fraqueza moderada dos músculos da região peitoral, como serrátil anterior, peitoral maior e deltoide, e reflexos reduzidos do bíceps e braquiorradial.<sup>6,10</sup>

Estudo radiográfico mostra aspecto de “sopro para

fora” do contorno do osso afetado, devido à reabsorção endosteal das corticais ósseas, além de apresentarem margens policísticas, espaços, contrastes, septações internas e projeções em forma de divertículo na parede do cisto.<sup>1</sup> As ressonâncias magnéticas com contraste também são usadas para determinar a extensão de lesão nos tecidos moles, pois evidencia a presença dos níveis líquidos no interior dos cistos, com aparência não homogênea e característica de septos, dados esse usados para diferenciar de outras doenças.<sup>11</sup>

A biópsia é essencial, porém deve haver cuidado para não conter tecido hemorrágico<sup>2</sup>; podem ser encontrados fibroblastos, células gigantes multinucleadas, vasos capilares, grânulos de hemossiderina e osso trabecular imaturo. A biópsia mais utilizada deve ser aberta com curetagem.<sup>3</sup>

### Tratamento

Ele é variado e controverso, apesar de por muito tempo ter sido cirúrgico; porém, há risco e causar instabilidade, sendo arriscado principalmente para crianças. Portanto, outros métodos são utilizados, como injetar calcitonina e metilprednisolona visando diminuir a atividade dos osteoblastos e fibroblastos respectivamente, ou a curetagem da lesão através de enxerto ósseo, além de radioterapia que já foi utilizado no passado, mas não mais indicado. Também está sendo utilizada a embolização pré-operatória com molas cirúrgicas, visando obstruir as artérias que irrigam o cisto e facilitar a técnica operatória, a crIOCirurgia e injeção percutânea de Ethibloc guiada por ultrassonografia, induzindo nova formação óssea.<sup>1,5</sup>

### Afiliação dos autores:

<sup>1</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Hospital Militar de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>2</sup>Spalt Therapeutics, Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>3</sup>National Science and Technology Institute for Children's Cancer Biology and Pediatric Oncology – INCT BioOncoPed, Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>4</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil.

<sup>5</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, PR, Brasil

### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan  
Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

### Como citar:

Braga FLS, Nogueira GN, Gonçalves RF, Batista FS, de Almeida PH, Romani RF, Tilton CMS, Rutz LEAC, Caron VF, Isolan GR. Cisto ósseo aneurismático de segunda vértebra cervical. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e026

### Contribuição dos autores

Conceituação: Francisco Braga

Investigação: Guilherme Nobre Nogueira

Supervisão: Rafaela Fernandes Gonçalves

Redação [esboço original]: Gustavo Rassier Isolan

Redação [revisão e edição]: Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

### REFERÊNCIAS

1. e Silva ED de O, Gomes ACA, Raimundo R de C, de Carvalho RWF, Santos T de S. Cisto ósseo aneurismático: relato de caso e revisão da literatura. *Rev cir traumatol buco-maxilo-fac*. 2008;7(4):9-18.
2. Nogueira RLM, Cavalcante RB, Carvalho ACG de S, Costa FWG. Lesão de células gigantes: Um estudo do diagnóstico diferencial em 04 casos clínicos. *Rev Cir Traumatol Buco-Maxilo-Fac*. 2004;4(2):81-9.

- 
3. Burch S, Hu S, Berven S. Aneurysmal bone cysts of the spine. *Neurosurg Clin N Am*. 2008;19(1):41-7. Doi: 10.1016/j.nec.2007.09.005
  4. Papagelopoulos PJ, Currier BL, Shaughnessy WJ, Sim FH, Ebersold MJ, Bond JR, et al. Aneurysmal bone cyst of the spine: management and outcome. *Spine*. 1998;23(5):621-8. Doi: 10.1097/00007632-199803010-00018
  5. Tonomura ET, Ramos P, Hemais PM, Marchiori E, Gasparetto EL. Aneurysmal bone cyst at C2: imaging evaluation after intralesional injection of calcitonin and methylprednisolone. *Arq Neuropsiquiatr*. 2008;66:711-5. Doi: 10.1590/S0004-282X2008000500020
  6. Protas M, Jones JW, Sardi JP, Fisahn C, Iwanaga J, Oskouian RJ, et al. Cervical spine aneurysmal bone cysts in the pediatric population: a systematic review of the literature. *Pediatr Neurosurg*. 2017;52(4):219-24. Doi: 10.1159/000475820
  7. Kransdorf MJ, Sweet DE. Aneurysmal bone cyst: concept, controversy, clinical presentation, and imaging. *AJR Am J Roentgenol*. 1995;164(3):573-80. Doi: 10.2214/ajr.164.3.7863874
  8. Biesecker JL, Marcove RC, Huvos AG, Miké V. Aneurysmal bone cysts. A clinicopathologic study of 66 cases. *Cancer*. 1970;26(3):615-25. Doi: 10.1002/1097-0142(197009)26:3<615::aid-cncr2820260319>3.0.co;2-i
  9. Sampaio PM, Pellizzaro B. Cistos ósseos aneurismáticos da coluna vertebral: relatos de dois casos com compressão medular. *Arq Neuropsiquiatr*. 1972;30:245-9. Doi: 10.1590/S0004-282X1972000300008
  10. MacCarty CS, Dahlin DC, Doyle-Junior JB, Lipscomb PR, Pugh DG. Aneurysmal bone cysts of the neural axis. *J Neurosurg*. 1961;18(5):671-7. Doi: 10.3171/jns.1961.18.5.0671
  11. Chan MS, Wong YC, Yuen MK, Lam D. Spinal aneurysmal bone cyst causing acute cord compression without vertebral collapse: CT and MRI findings. *Pediatr Radiol*. 2002;32:601-4. Doi: 10.1007/s00247-001-0648-5

## Astrocitoma intramedular na transição bulbo cervical em criança

### *Intramedullary astrocytoma at the cervical bulb transition in children*

Claudia Solobodziam<sup>1</sup>, Paola Brolin Santis Isolan<sup>5</sup>, Rafael Roesler<sup>4,5</sup>, Leticia Elizabeth Augustin Czezko Rutz<sup>3</sup>, Vinícius Ferreira Caron<sup>3</sup>, Guilherme Gubert Muller<sup>3</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>3</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>1,2,3,4,6</sup>

**PALAVRAS-CHAVE:** Astrocitoma intramedular. Glioma. Pediátrico  
**KEYWORDS:** Intramedullary astrocytoma. Glioma. Pediatric

### INTRODUÇÃO

Neoplasias de medula espinhal são raras em crianças, compreendendo apenas 10% de todos os tumores do sistema nervoso central.<sup>1,2</sup> Os tumores de coluna em pacientes pediátricos abrangem grande grupo de possíveis diagnósticos, que se diferem entre si com características marcantes sobre sua localização e idade de acometimento.<sup>3-5</sup> As neoplasias podem ser primárias ou metastáticas, aumentando as opções de diagnósticos diferenciais e de tratamento.<sup>3,4</sup>

Assim, este trabalho abordará caso atípico de astrocitoma grau 1 intramedular na junção cervicobulbar e a técnica empregada para evitar déficits neurológicos pós-operatórios.

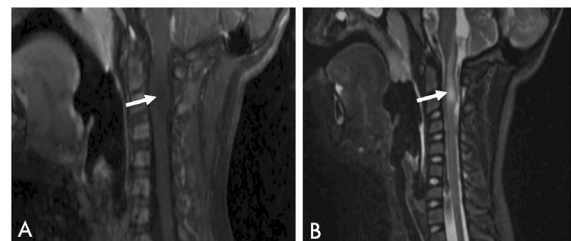
### RELATO DO CASO

Menino de 4 anos vinha fazendo ressonâncias magnéticas de controle devido à hemorragia ventricular quando recém-nascido. Nas primeiras semanas após o nascimento derivação ventrículo-peritoneal foi realizada. Ele vinha em acompanhamento com neuropediatra devido a discreto atraso no desenvolvimento neuropsicomotor. Em ressonância de controle aos 3 anos de idade observou-se lesão expansiva difusa hipointensa em T1 e hiperintensa em T2 sem impregnação pelo gadolínio. Por estar assintomático e o exame neurológico motor normal foi programada nova ressonância em 3 e 6 meses. Ambos os exames novos mostraram crescimento da lesão expansiva, sem causar qualquer sintoma clínico.

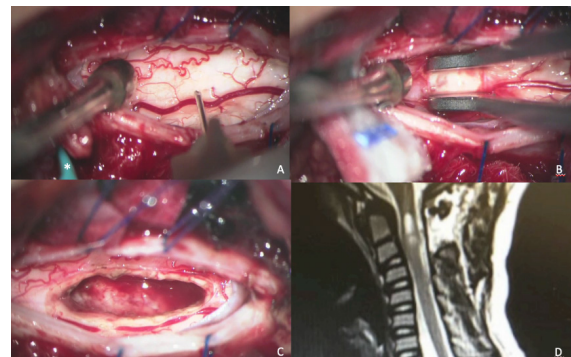
Foi proposta microcirurgia para ressecção da lesão. O paciente foi colocado em decúbito ventral com monitorização neurofisiológica intraoperatória com potencial evocado motor e somatossensitivo. Sob anestesia geral foi realizada incisão occipitocervical na linha média e laminoplastia da parte posterior de C1 a C3. Após, a dura-máter foi aberta e o tumor ressecado através de incisão na linha média da medula espinhal. Não houve alterações motoras ou somatossensitivas. A dura-máter foi fechada e a parte posterior de C2 e C3 reconstruída com miniplaca e miniparafusos. Paciente despertou sem déficit e com alta do hospital em 72 h.

O diagnóstico histopatológico foi glioma grau 1. Não foi proposto qualquer tratamento adjuvante. Ele segue em acompanhamento há 8 anos sem qualquer recidiva tumoral. Como a diferença entre o tecido do sistema nervoso central normal e o glioma de baixo grau é muitas vezes de difícil definição, além da experiência do cirurgião, é crucial a ocorra monitorização neurofisiológica intraoperatória para checar em tempo real a integridade das vias motoras e sensitivas.

Participou do procedimento neurocirúrgico como cirurgião principal o Prof. George Jallo, chefe da cirurgia pediátrica do Johns Hopkins Hospital, Baltimore, USA.



**FIGURA 1** – Ressonância magnética sagital em T1 (A) e T2 (B) evidenciando tumor intramedular (seta branca).



**FIGURA 2** – Etapas da ressecção microcirúrgica do tumor: A) incisão na linha média após a dura-máter ter sido aberta; B) fórceps especial com ponta com base larga e fina para dissecação; C) cavidade cirúrgica após remoção tumoral (seta branca) D) ressonância pós-operatória evidenciando ressecção da lesão (seta branca). Cirurgião: George Jallo, Auxiliar: Gustavo Isolan e Francisco Braga. Anestesiista: Henrique Leydner



## DISCUSSÃO

As neoplasias de coluna vertebral são classificadas de acordo com a extensão do tumor nos compartimentos anatómicos intraespinais.<sup>2</sup> Elas podem ser diferenciadas em extradurais e intradurais, com crescimento extramedular ou intramedular.<sup>2,4,5</sup> Os tumores intradurais, sendo intra ou extramedulares, ocasionam aumento do canal espinal e escamação vertebral. Já os extradurais envolvem a estrutura óssea mesmo nos estágios iniciais.<sup>5</sup>

O diagnóstico diferencial deste tumor se faz com os astrocitomas, gangliogliomas,ependimomas e tumores não-gliais

Os astrocitomas são os tipos de tumor intramedular mais comum na população pediátrica, representando aproximadamente 60%, com a maioria deles sendo de baixo grau.<sup>1-3,5</sup> Sua localização é, em 50% dos casos, na região cérvico-torácica, afetando poucos segmentos.<sup>1,4</sup> Nas crianças, os tipos histológicos mais comuns, em 75% dos casos, são os astrocitomas pilocíticos e astrocitomas fibrilares, ambos grau II da OMS. O astrocitoma anaplásico, classificado como grau III da OMS, possui prognóstico muito menos favorável, responsável pelos outros 25% dos casos.<sup>2,4,5</sup> Os tumores pilocíticos são mais comuns, afetando crianças mais novas, entre 1-5 anos, enquanto os fibrilares ocorrem com menor frequência, em crianças mais velhas, com cerca de 10 anos.<sup>5</sup> A patogênese da maioria dos astrocitomas intramedulares não é clara, mas acredita-se que há vários distúrbios genéticos associados.<sup>3</sup> A sintomatologia mais frequente é dor e disfunção motora, com distúrbios da marcha, torcicolo e escoliose ocorrendo mais tardiamente. Os sintomas intestinais e da bexiga são incomuns devido à localização do tumor ser predominantemente cervical.<sup>1,2</sup> Cistos não neoplásicos podem ser encontrados nas extremidades tumorais, e siringo e hidromielia podem estar presentes.<sup>2</sup> Na RM apresenta lesões frequentemente excêntricas dentro da medula espinal, e podem mostrar aumento assimétrico da medula. As lesões são mal definidas, iso-hipointensas em T1 e hiperintensas em T2, mostrando realce de contraste leve a moderado, mas que é geralmente focal ou irregular.<sup>1,3,4</sup> As lesões geralmente acometem de 4-6 corpos vertebrais,<sup>3,4</sup> mas tumores "holocord", que envolvem todo o comprimento da medula espinal, podem ser vistos em crianças. Os verdadeiros tumores "holocord" são raros, pois a maioria dos casos de envolvimento total são causados por edema extenso da medula espinal.<sup>5</sup> A ressecção cirúrgica deve ser o mais completa possível, porém como são tumores mais infiltrativos, a criação do plano cirúrgico é muito mais complicada.<sup>2,4</sup> O prognóstico, mesmo para as variantes de baixo grau, é apenas moderado, geralmente ocorrendo apenas melhora temporária dos sintomas.<sup>2</sup>

Os gangliogliomas, compostos de células glias e neurônios displásicos, são o segundo tumor intramedular mais comum na faixa pediátrica, compreendendo quase 30% dos tumores em crianças com menos de 3 anos.<sup>4</sup> Afetam principalmente a faixa etária de 1-5 anos, e o ganglioglioma clássico possui classificação I da OMS.<sup>3,5</sup> Ocorrem em sua grande maioria na junção cervicomedular, com extensão para a medula espinal,

possuindo alta tendência à recorrência local.<sup>2,4,5</sup> Nos exames de imagem são semelhantes às características dos astrocitomas, também sendo de localização excêntrica, mas possuem característica muito sugestiva de ganglioglioma, que é a presença de calcificação.<sup>1,2,4</sup> Na ausência dessa característica, a ressonância é inespecífica, não sendo possível a sua diferenciação dos astrocitomas.<sup>5</sup>

Osependimomas são incomuns na população pediátrica que se encontra fora do contexto da neurofibromatose tipo 2.<sup>1,4</sup> Sua origem se dá através de remanescentes de células endimárias que margeiam o canal central e, portanto, geralmente possuem localização central.<sup>2,3</sup> Essa característica facilita a ressecção cirúrgica.<sup>4</sup> Embora possam acometer grandes porções da medula, geralmente os endimomas relacionados à neurofibromatose tipo 2, se manifestam através de pequenos nódulos intramedulares, podendo ser múltiplos, atingindo em média 3 vértebras.<sup>3,5</sup> Na ressonância magnética se apresentam de forma bem definida, geralmente com localização central, e com realce homogêneo.<sup>2-4</sup> A presença de cistos, tanto neoplásicos quanto não neoplásicos, é bem comum.<sup>3</sup> Muitos endimomas apresentam alta vascularização, podendo ocasionar hemorragia intratumoral e subaracnoidal,<sup>1</sup> por isso muitas vezes eles estão relacionados com o aparecimento do "sinal do boné", uma borda hipotensa em ambos os lados do tumor, como resultado de depósitos de hemossiderina secundários à hemorragia crônica, na periferia do tumor.<sup>1,2,5</sup>

Os tumores não glias podem atingir a medula espinal, porém de forma menos frequente, e incluem diversos subtipos histológicos, como hemangioblastoma, paraganglioma, linfoma e metástases. Geralmente são diagnosticados somente após biópsia, ou se a história clínica sugerir diagnóstico diferencial de tumores glias.<sup>1</sup> Os hemangioblastomas são tipicamente intramedulares, com extensão para o espaço intra e extradural, e possuem achados de imagem muito característicos.<sup>1</sup> Geralmente se apresentam de forma solitária, mas podem ser múltiplos, principalmente quando associado com a síndrome de von Hippel-Lindau.<sup>1,4</sup> São tumores historicamente benignos, que surgem de células vasculares, logo são altamente vascularizados, com alto risco para hemorragia subaracnoideia ou intramedular.<sup>1,2,4</sup> Surgem igualmente na coluna cervical e torácica, mas também podem ser observados, mais raramente, nas raízes nervosas da cauda equina. Na ressonância se mostram bem definidos, localmente com alto contraste e localização posterolateral, com contato pial, podendo ter cistos associados.<sup>2</sup> As metástases intramedulares são raras, geralmente solitárias, e localizadas na medula torácica ou cervical. Podem resultar de disseminação hematogênica, disseminação venosa retrógrada, disseminação linfática perineural ou invasão direta.<sup>4</sup> As principais células primárias são pulmonares, seguidas de mama, e geralmente apresentam mau prognóstico, com rápida progressão dos sintomas.<sup>1,4</sup> Na ressonância se apresentam geralmente com extenso edema medular circundante e realce proeminente pelo contraste, com rara presença de cistos.<sup>4</sup> Ainda, algumas lesões não

neoplásicas podem causar sintomas semelhantes, e aquelas paraespinhais podem se estender e acometer a medula; portanto, correlacionar a história clínica com os achados da ressonância é fundamental para diagnóstico correto.<sup>1</sup>

Como mensagem final é possível remover estas complexas lesões com conhecimento de anatomia, monitorização neurofisiológica intraoperatória e destreza microcirúrgica, sem agregar déficit neurológico e impactando na sobrevida do paciente.

#### Afiliação dos autores:

<sup>1</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>2</sup>Spall Therapeutics, Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>3</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil;

<sup>4</sup>National Science and Technology Institute for Children's Cancer Biology and Pediatric Oncology – INCT BioOncoPed, CNPq, Brasília, DF, Brasil;

<sup>5</sup>Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>6</sup>Hospital Moinhos de Vento de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil.

#### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan

Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

#### Como citar:

Solobodziam C, Isolan PBS, Roesler R, Rutz LEAC, Caron VF, Muller GG, Gonçalves RF, Isolan GR. Astrocitoma intramedular na transição bulbo cervical em criança. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e027

#### Contribuição dos autores

Conceituação: Claudia Solobodziam

Investigação: Gustavo Rassier Isolan

Metodologia: Paola Bralin Santis Isolan

Redação (esboço original): Todos os autores

Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

1. Huisman TA. Pediatric tumors of the spine. *Cancer Imaging*. 2009;9(Special Issue A):45-8. Doi: 10.1102/1470-7330.2009.9012
2. Müller U, Ebner FH, Schuhmann MU, Schittenhelm J, Tatagiba M. Pädiatrische intraspinale Neoplasien. *Radiologe*. 2014;54(8):792-9. Doi: 10.1007/s00117-014-2669-8
3. Binning M, Klimo P Jr, Gluf W, Goumnerova L. Spinal Tumors in Children. *Neurosurg Clin N Am*. 2007;18(4):631-58. Doi: 10.1016/j.nec.2007.07.001
4. Kandemirli SG, Pindiprolu B, Glenn CA, Canda MS, Pamukcu C, Karaarslan E. Intramedullary tumours and tumour mimics. *Clin Radiol*. 2020;75(11):876.e17-876.e32. Doi: 10.1016/j.crad.2020.05.010
5. Rossi A, Biancheri R, Magistretti G, Ravegnani M, Morana G, Tortori-Donati P. Tumors of the Spine in Children. *Neuroimaging Clin N Am*. 2007;17(1):17-35. Doi: 10.1016/j.nic.2006.11.004
6. Houten JK, Weiner HL. Pediatric spinal tumors. *J Neurooncol*. 2000;47(3):225-30. Doi: 10.1023/a:1006418506213

## Preservação auditiva com abordagem transtemporal retrolabirintiva para schwannoma vestibular: nota técnica

*Hearing preservation with transtemporal retrolabyrinth approach for vestibular schwannoma: technical note*

Gustavo Rassier Isolan<sup>2</sup>, Joel Lavinsky<sup>3</sup>, Nathália Brígida de Oliveira<sup>1</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>2</sup>, Leticia Elizabeth Augustin Czezcko Rutz<sup>4</sup>, Patricia Carla Zanelatto Gonçalves<sup>4</sup>, Vinícius Ferreira Caron<sup>4</sup>, Guilherme Gubert Muller<sup>4</sup>, Allan Fernando Giovanini<sup>4</sup>.

**PALAVRAS-CHAVE:** Schwannomas vestibulares. Neurocirurgia. Preservação auditiva. Epidemiologia.

**KEYWORDS:** Vestibular schwannomas. Neurosurgery. Hearing preservation. Epidemiology.

### INTRODUÇÃO

Schwannoma vestibular (SV) é neoplasia benigna, geralmente de origem na bainha do ramo vestibular do 8º nervo craniano - mais precisamente cerca de 80% dos casos na porção vestibular e 20% dos casos na porção coclear - responsável por causar disfunção dos nervos ao comprimir as fibras nervosas e obstruir seu suprimento sanguíneo.<sup>1-3</sup> Apresenta-se com fase assintomática, associada à perda auditiva neurosensorial, normalmente unilateral, zumbido e disfunção vestibular. Corresponde à lesão mais comum do ângulo pontocerebelar (CPA) e a 8% de todos os tumores intracranianos.<sup>1,2,4</sup>

Historicamente, observa-se aumento gradual no diagnóstico do SV a partir da década de 1970 com pico entre 2003-2005, seguido por redução progressiva até a perspectiva atual, que alguns estudos apontam com incidência de aproximadamente 5/100.000.<sup>1,5</sup> Esse fato se deve ao aumento do uso de exames de imagem, maior atenção aos sintomas otovestibulares e ao aumento da expectativa de vida.<sup>1</sup>

A remoção completa do tumor e a preservação dos nervos cranianos facial e vestibulococlear são os objetivos de todas as abordagens cirúrgicas de SV e os resultados promissores da sua ressecção cirúrgica com preservação auditiva dependem da abordagem cirúrgica optada, condição auditiva útil do paciente, tamanho e localização do tumor, status da neurofibromatose tipo 2 (NF2), quando presente, equipe multidisciplinar treinada e apta para condução de SV, tratamento combinado com radiocirurgia estereotáxica em casos selecionados, ou tratamento anterior e sintomas pré-operatórios.<sup>6</sup>

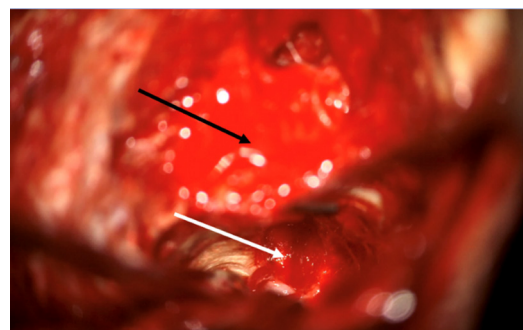
Embora as abordagens retrosigmoide e pela fossa média tenham por princípio anatômico a preservação do labirinto ósseo e consequente chance de preservação da audição após a operação, a abordagem translabirintica não irá preservar a audição, mas em compensação trará mínima retração do tecido cerebral. A abordagem transmastóide retrolabirintica por outro lado, tem as vantagens da preservação do labirinto

ósseo ao mesmo tempo que causa retração mínima ao tecido cerebelar.

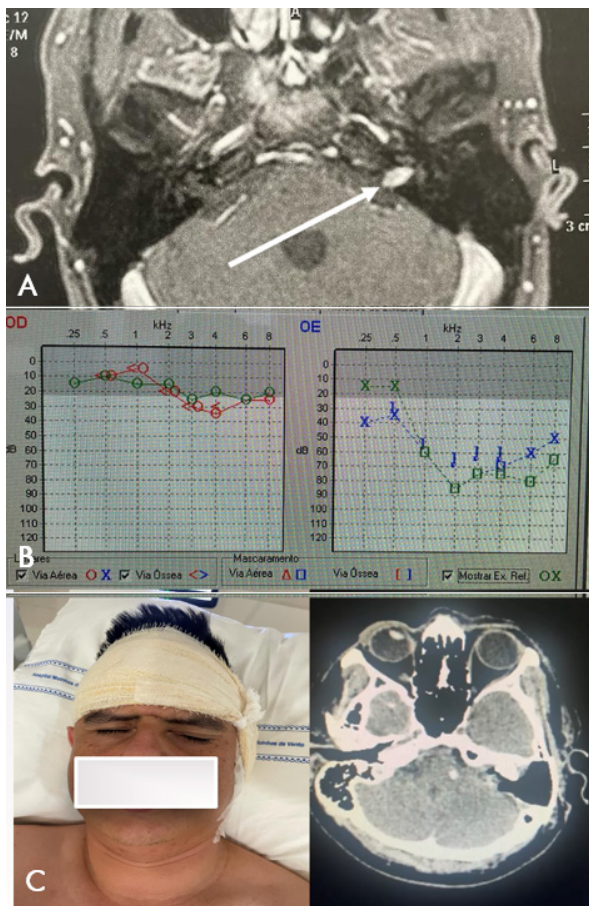
O objetivo deste artigo é fazer relato de um caso sobre a preservação auditiva em abordagem transtemporal retrolabirintica para SV e revisar a literatura sobre técnicas cirúrgicas para ressecção desse tumor, ressaltando que a abordagem retrolabirintica deve fazer parte do armamentário cirúrgico nas operações de schwannoma vestibular.

### RELATO DO CASO

Homem de 37 anos foi encaminhado para tratamento de neurinoma do acústico causando perda auditiva neurosensorial leve. Exame físico demonstrou normalidade. Ressonância magnética de crânio com gadolínio evidenciou tumor intrameatal à esquerda e audiometria revelou discreta perda neurosensorial do mesmo lado. Durante o procedimento cirúrgico o paciente permaneceu em decúbito dorsal com a cabeça levemente virada para o lado oposto ao tumor; incisão retroauricular e as etapas da mastoidectomia foram realizadas. O bloco labirintico não foi adentrado e, pelo fato de o seio sigmoide não ser anteriorizado, o tumor pode ser ressecado por abordagem retrolabirintica (Figura 1) com preservação auditiva e do nervo facial (Figura 2)



**FIGURA 1** – Abordagem retrolabirintica para a remoção de neurinoma do acústico: seta preta indica o labirinto preservado; seta branca indica a aracnoide cobrindo os nervos do meato acústico interno após remoção do tumor.



**FIGURA 2** — A) Ressonância nuclear magnética corte axial com gadolínio evidenciando tumor no meato a esquerda (seta branca); B) audiometria pré e pós-operatória, indicando preservação da audição; C) preservação do nervo facial (inferior esquerda) e ressecção tumoral (inferior direita).

## DISCUSSÃO

A perda auditiva neural pós-operatória em operação de SV se deve, principalmente, aos componentes neurais alterados durante o procedimento cirúrgico, como pela impossibilidade em manter o nervo coclear intacto ao manipulá-lo, ruptura axonal ou devido à hemorragia intraneural discreta, levando a interrupção transitória ou permanente do suprimento sanguíneo para o nervo.<sup>7</sup>

Dentre as técnicas cirúrgicas para a abordagem do SV inclui-se a fossa craniana média, retróssigmoide, translabiríntica e abordagens suboccipitais.<sup>4</sup> A técnica adotada considera o tamanho e a morfologia do tumor no momento do diagnóstico, bem como sua evolução, sintomas, comorbidades e as preferências do cirurgião. Para SV incidentais e assintomáticas há possibilidade de acompanhamento observacional por meio de ressonâncias magnéticas seriadas e monitoramento audiológico, de modo a monitorar o crescimento do tumor e a função auditiva. Ao optar pelo seguimento cirúrgico, o objetivo principal deve ser a ressecção total ou quase total da massa tumoral, enfatizando que o volume tumoral residual se associa com recidiva.<sup>3</sup>

Ao longo dos anos, buscando a preservação da audição, inicialmente, foi usado principalmente o acesso retróssigmoide; entretanto, com o uso crescente da abordagem da fossa craniana média, obteve-se

resultados mais promissores.<sup>8</sup> As terapêuticas radicais que apresentavam alto risco de lesão dos nervos cranianos com consequente paralisia facial e perda auditiva, mudaram para formas de ressecção subtotal combinada à radioterapia, objetivando melhor resultado funcional, estratégia defendida pela Associação Europeia de Neuro-Oncologia e Goldbrunner et al.<sup>3</sup>, que demonstraram melhores resultados quanto à função do nervo facial e preservação da audição quando comparados com a ressecção total.<sup>3,9</sup> Por outro lado, este protocolo de manejo tem várias críticas, entre as quais, falta de tentativa de curar o tumor com a cirurgia, principalmente tumores pequenos, dificuldade de planejamento radiocirúrgico quando se deixa grande componente tumoral após ressecção parcial do tumor e falta de seguimento em longo prazo dos tumores que foram parcialmente ressecados e irradiados.

Segundo as diretrizes apresentadas por Goldbrunner et al.<sup>3</sup>, a chance de preservação auditiva em pacientes com audição normal antes do procedimento cirúrgico foi >50–75% imediatamente após a operação, assim como após 2-5 anos do procedimento, e >25–50% após 10 anos da intervenção. O autor destaca que os fatores relacionados à preservação da audição após a microcirurgia são: tamanho do tumor <1 cm; presença de presença de líquido cefalorraquidiano (LCR) no fundo do canal auditivo interno distal; e boa função auditiva pré-operatória.<sup>3</sup> Da mesma forma, Zalonetti, et al.<sup>10</sup>, através de sua pesquisa em pequenos SV, comprova que, obtém-se melhores resultados quando comparado aos resultados obtidos em abordagens de tumores de médio a grandes tamanhos, tanto nas abordagens translabirínticas, operação de preservação auditiva e transmeatal.<sup>10</sup>

Embora as abordagens retróssigmoide e fossa craniana média sejam promissoras para a preservação da capacidade auditiva, Sameshima T, et al.<sup>11</sup>, destacam as complicações decorrentes da retração do tecido cerebelar e temporal consequentes dessas técnicas, respectivamente. De acordo com seu trabalho, em 14,0% casos de fossa craniana média apresentaram sintomas temporários de edema causados por retração dos lobos temporais, como sonolência e distúrbios da fala. Os autores enfatizam, ainda, que ao retrair o cerebelo pela técnica retróssigmoide, há tensão no nervo acústico (8º nervo) e consequente prejuízo auditivo. Enquanto, na técnica fossa craniana média há a retração do lobo temporal, o que acarreta exsudação e sangramento, resultando em convulsões, comprometimento da função mental e, se envolvimento do hemisfério dominante, comprometimento da linguagem, além de fraqueza facial temporária.<sup>11</sup>

Ainda dentro das abordagens possíveis, há a retrolabiríntica, que permite a exposição completa e segura do conduto auditivo interno e do fundo do meato acústico interno, além de melhor acesso aos orifícios do canal de Falópio e do nervo coclear.<sup>1,2</sup> A técnica cirúrgica retrolabiríntica, descrita detalhadamente por Bento RF, et al.<sup>12</sup> e Mazzoni, et al.<sup>13</sup>, consiste em posicionar o paciente de modo que haja a visualização lateral da mastoide e região occipital, seguida da realização de



incisão cutânea em forma de "U", de início na mastoide e cerca de 8 cm do sulco retroauricular. Em seguida, é feita a mastoidectomia com exposição da dura-máter da fossa cerebral posterior pré e retrosigmoideia, da metade posterior do seio sigmoide até bulbo da jugular, de todo seio transverso e parte medial de dura-máter da fossa média em toda sua extensão no tegmen mastoideo. O labirinto posterior deve ser dissecado, até que seja possível expor sua porção membranosa e, posteriormente, seja realizada a dissecação do plano meatal. O meato acústico interno é aberto longitudinalmente e seu conteúdo exibido, permitindo a visualização e ressecção do tumor, que estará posicionado a frente do nervo coclear, que implica em não tracionar a massa tumoral antes da sua total excisão, a fim de evitar lesões no nervo craniano.<sup>12,13</sup>

Como mensagem final, e como exposto ao longo deste trabalho e pelas referências adotadas para compô-lo, o tamanho e extensão do tumor é fator primordial para garantir a preservação auditiva. Assim, o que se faz fundamental para obter melhores resultados na preservação auditiva é a seleção pré-operatória dos pacientes, analisando-se não só o tamanho do tumor, mas também a idade, condição auditiva pré-operatória, as possibilidades terapêuticas que o paciente tem à sua disposição e a capacidade técnica de toda equipe.

#### Afiliações dos autores:

- <sup>1</sup>Faculdade de Minas, Belo Horizonte (FAMINAS-BH), Belo Horizonte, MG, Brasil;  
<sup>2</sup>Departamento de Neurocirurgia, Centro de Neurologia e Neurocirurgia Avançada (CEANNE), Porto Alegre, RS, Brasil;  
<sup>3</sup>Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil.  
<sup>4</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, PR, Brasil

#### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan  
Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum  
Financiamento: Nenhum

#### Como citar:

Isolan GR, Lavinsky J, de Oliveira NB, Gonçalves RF, Rutz LEAC, Gonçalves PCZ, Caron VF, Muller GG, Giovanini AF. Preservação auditiva com abordagem transtemporal retrolabirintiva para schwannoma vestibular: nota técnica. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e028

#### Contribuição dos autores

Conceituação: Gustavo Rassier Isolan  
Investigação: Nathália Brígida de Oliveira  
Metodologia: Joel Lavinsky  
Redação (esboço original): Rafaela Fernandes Gonçalves  
Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024  
Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

1. Concheri S, Deretti A, Tealdo G, Zanoletti E. Prognostic Factors for Hearing Preservation Surgery in Small Vestibular Schwannoma. *Audiol Res*. 2023;13(4):473-83. Doi: 10.3390/audiolres13040042
2. von Kirschbaum C, Gürkov R. Audiovestibular Function Deficits in Vestibular Schwannoma. *Biomed Res Int*. 2016;2016:4980562. Doi: 10.1155/2016/4980562
3. Goldbrunner R, Weller M, Regis J, Lund-Johansen M, Stavrinou P, Reuss D, et al. EANO guideline on the diagnosis and treatment of vestibular schwannoma. *Neuro Oncol*. 2020;22(1):31-45. Doi: 10.1093/neuonc/noz153
4. Aman RA, Petonengan DAA, Hafif M, Santoso F. Hearing Preservation, Facial Nerve Dysfunction, and Tumor Control in Small Vestibular Schwannoma: A Systematic Review of Gamma Knife Radiosurgery Versus Microsurgery. *J Clin Neurol*. 2023;19(3):304-311. Doi: 10.3988/jcn.2022.0116
5. Fík Z, Vlasák A, Zvěřina E, Šyba J, Lázák J, Peterková L, et al. Which Epidemiological Characteristics Drive Decision Making in the Management of Patients with Vestibular Schwannoma? *Biomedicines*. 2023;11(2):340. Doi: 10.3390/biomedicines11020340
6. Hadjipanayis CG, Carlson ML, Link MJ, Rayan TA, Parish J, Atkins T, et al. Congress of Neurological Surgeons Systematic Review and Evidence-Based Guidelines on Surgical Resection for the Treatment of Patients With Vestibular Schwannomas. *Neurosurgery*. 2018;82(2). Doi: 10.1093/neuros/nyx512.
7. Babbage MJ, Feldman MB, O'Beirne GA, Macfarlane MR, Bird PA. Patterns of hearing loss following retrosigmoid excision of unilateral vestibular schwannoma. *J Neurol Surg B Skull Base*. 2013;74(3):166-75. Doi: 10.1055/s-0033-1342921
8. Arts HA, Telian SA, El-Kashlan H, Thompson BG. Hearing preservation and facial nerve outcomes in vestibular schwannoma surgery: results using the middle cranial fossa approach. *Otol Neurotol*. 2006;27(2):234-41. Doi: 10.1097/O1.mao.0000185153.54457.16
9. Scheer M, Simmermacher S, Prell J, Leisz S, Scheller C, Mawrin C, et al. Recurrences and progression following microsurgery of vestibular schwannoma. *Front Surg*. 2023;10:1216093. Doi: 10.3389/fsurg.2023.1216093
10. Zanoletti E, Concheri S, Tealdo G, Cazzador D, Denaro L, d'Avella D, et al. Early surgery and definitive cure in small sporadic vestibular schwannoma. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2022;42(5):481-6. Doi: 10.14639/0392-100X-N2322
11. Sameshima T, Fukushima T, McElveen JT Jr, Friedman AH. Critical assessment of operative approaches for hearing preservation in small acoustic neuroma surgery: retrosigmoid vs middle fossa approach. *Neurosurgery*. 2010;67(3):640-4. Doi: 10.1227/01.NEU.0000374853.97891.FB
12. Bento RF, de Brito Neto RV. Preservação da audição em pacientes submetidos à cirurgia do schwannoma vestibular por acesso retrolabirintico. *Rev Bras Otorrinolaringol*. 2004;70(5):609-14. Doi: 10.1590/S0034-72992004000500006
13. Mazzoni A, Zanoletti E, Denaro L, Martini A, Avella D. Retrolabyrinthine Meatotomy as Part of Retrosigmoid Approach to Expose the Whole Internal Auditory Canal: Rationale, Technique, and Outcome in Hearing Preservation Surgery for Vestibular Schwannoma. *Oper Neurosurg (Hagerstown)*. 2018;14(1):36-44. Doi: 10.1093/ons/opx091



## Alterações neuropsiquiátricas em meningeoma petroclival

### *Neuropsychiatric changes in petroclival meningioma*

Gabriela Caetano Pinto Silveira<sup>1</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>2,3</sup>, Gustavo Tomasi<sup>1,2</sup>, Bruno Saciloto<sup>2</sup>, Lucas Magno Lacerda Martins<sup>2</sup>, Guilherme Nobre Nogueira<sup>2,5</sup>, Junio Pereira Pardins<sup>2,4</sup>, João Mario Clementin de Andrade<sup>3</sup>, Patricia Martin<sup>3</sup>, Anber Ancel Tanaka<sup>3</sup>, Irlena Monica Wisniewska de Moura<sup>3</sup>, Alexandre Karam Joaquim Mousfi<sup>3</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>2,3</sup>

**PALAVRAS-CHAVE:** Tumor da base de crânio. Meningeoma. Alterações neuropsiquiátricas

**KEYWORDS:** Skull base neoplasms. Meningeoma. Neuropsychiatry alteration

### INTRODUÇÃO

**T**umores da base do crânio geralmente abrem o quadro clínico com sintomas de parestesia ou paralisia de nervos cranianos ou, quando maiores, com sintomas de compressão do tecido nervoso. Meningeomas petroclivais são os tumores de tratamento mais desafiador, uma vez que se localizam entre os nervos cranianos V, VII, VIII e pares cranianos baixos lateralmente e o VI nervo craniano medialmente, causando geralmente deslocamento do tronco cerebral. Essa posição do tumor faz com que qualquer acesso cirúrgico (exceto os anteriores) obrigue o cirurgião a trabalhar entre os nervos cranianos, o que potencializa os déficits neurológicos pós-operatórios.

Embora meningeomas petroclivais iniciem com sintomas de hipoacusia unilateral, hemiparesia progressiva ou paresia progressiva de pares cranianos baixos, é raro que a queixa inicial do paciente seja de transtornos cognitivos ou neuropsiquiátricos na ausência de hidrocefalia.

Neste relato, será abordado caso de volumoso meningeoma petroclival abrindo o quadro clínico com alterações neuropsiquiátricas por provável comprometimento da cisterna interpeduncular, cujo desfecho foi melhora após ressecção tumoral

### RELATO DO CASO

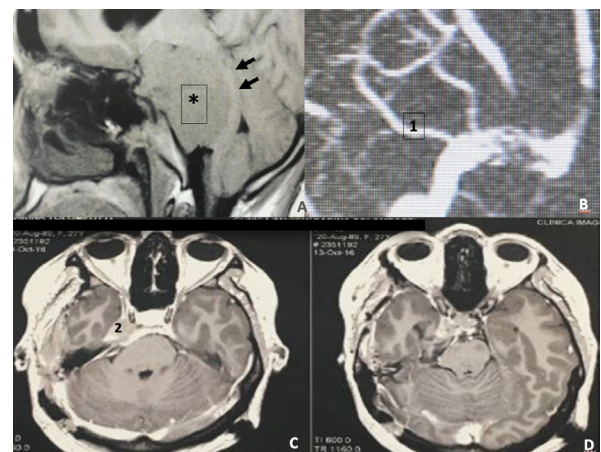
Paciente de 24 anos de idade foi atendido devido à importante alteração de memória recente e desorientação alopsíquica com apatia. Ao exame físico, não havia qualquer déficit focal, exceto por discreto distúrbio de deglutição por paresia de nervos cranianos baixos do lado direito. Ele já havia ter sido previamente diagnosticado com volumoso meningeoma de base de crânio com histórico de derivação ventrículo peritoneal para tratamento de hidrocefalia há 1 mês.

Ressonância magnética de crânio evidenciou volumoso tumor extra-axial em topografia do clivus médio e superior com extensão na fossa média. O tumor contrastava homogeneamente pelo gadolínio e ocupava toda a fossa

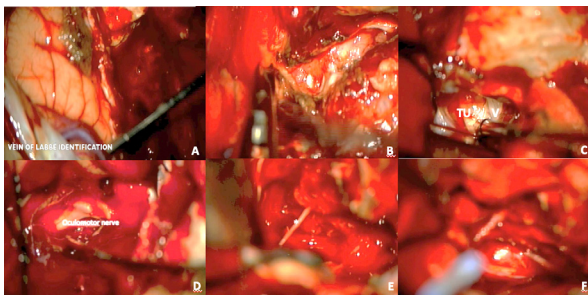
interpeduncular. Havia importante compressão de tronco cerebral, porém sem edema. A principal hipótese foi de meningeoma esfenopetroclival (Figura 1).

Baseado na topografia do tumor, foi planejada abordagem pré-sigmoide supra/intratentorial com extensão anterior do frontotemporal/pré-temporal com o objetivo de ressecar o componente tumoral das cisternas da base. A operação foi realizada conforme estudos prévios<sup>1-4</sup> e o tumor petroclival ressecado em sua totalidade, exceto pelo pequeno componente assintomático no interior do seio cavernoso do lado direito (Figura 2). A operação teve duração de 12 h e não houve intercorrências.

Paciente teve melhora imediata dos sintomas de deglutição e dos sintomas neuropsicológicos após 1 semana do procedimento. Segue em acompanhamento nos últimos 10 anos sem qualquer recidiva tumoral.



**FIGURA 1** — Ressonância magnética sagital em FLAIR evidenciando: A) volumoso tumor extra-axial em região do clivus superior e médio (\*) deslocando o tronco cerebral posteriormente (setas pretas); B) angiogramia venosa cerebral evidenciando inserção posterior da veia anastomótica superior (1), permitindo a abordagem petrosa posterior; C e D) ressonância magnética axial em T1 com gadolínio evidenciando remoção total do tumor clival e remanescente pequeno de tumor no interior do seio cavernoso a direita (2)



**FIGURA 2** — Imagem intraoperatória mostrando: A) identificação da veia de Labbé (veia anastomótica inferior) na parte posterior do lobo temporal; B), incisão da tenda do cerebelo em direção a cisterna ambiens; C) abertura da dura-máter pré-sigmoide expondo o nervo trigêmeo (V) e o tumor (TU); D) visualização do nervo oculomotor após remoção da parte superior do tumor; E) visualização do nervo troclear após remoção do terço médio do tumor; F) visualização da artéria basilar após ressecção do tumor

## DISCUSSÃO

Meningeomas são os tumores primários de sistema nervoso central mais comuns, sendo, em sua maioria, benignos. São originários de células aracnoides da superfície interna da dura máter, cuja origem embrionária é o mesoderma e a crista neural. Podem se localizar em qualquer superfície dural intracraniana ou espinal, encontrados ainda nos ventrículos ou em órgãos extracranianos. A incidência deles aumenta com a idade avançada, na população afrodescendente e, embora a ocorrência não tenha diferença entre os sexos, as mulheres são mais acometidas por tumores benignos.<sup>5,6</sup>

Normalmente, esses tumores têm crescimento lento e raramente possuem características infiltrativas, sendo, em sua maioria, assintomáticos. Quando exibem manifestações, podem fazer sintomas como: efeito de massa com sinais neurológicos focais, convulsões e aumento da pressão intracraniana, cursando com cefaleia.<sup>6</sup>

Uma localização possível para meningeomas é a fossa posterior do crânio, na região de sutura petroclival - anteriormente ao forame magno, definindo o meningeoma petroclival. Ele compreende 2% dos meningeomas e mulheres na sexta década de vida são as mais acometidas. Um meningeoma petroclival pode ter sua localização definida também de acordo com a sua relação com pares cranianos: se está medial aos forames do quinto par craniano (nervo trigêmeo) até o décimo primeiro (nervo acessório) ou medial ao nervo trigêmeo.<sup>7-9</sup>

A ressecção de meningeomas petroclivais, inclusive, é um tema controverso pela dificuldade em abordá-los cirurgicamente.<sup>8</sup> A depender de sua forma e tamanho, sua localização prevê contato com importantes estruturas, como conduto auditivo interno, cavum de Meckel, seio cavernoso, forame jugular e magno, tronco cerebral e o osso subjacente.<sup>10</sup> Apesar de terem surgido novas técnicas de microcirurgia, neuroimagem e monitoramento neurofisiológico intraoperatório, diminuindo taxas de morbimortalidade, a maioria dos cirurgiões preterem ressecções muito radicais à preservação da qualidade de vida.<sup>11</sup> Temos mostrado que uma cirurgia bem planejada e com a intenção de cura tumoral pode ser atingida em metade dos casos.<sup>12-14</sup>

Sintoma raro para o meningeoma petroclival é o riso patológico. Ele é definido por episódios de riso involuntário, descontrolado, por vezes inadequado, espontâneo ou causado por estímulo que não causaria normalmente riso. Pode estar relacionado com transtornos psiquiátricos, como mania e esquizofrenia; transtornos genéticos, como a síndrome de Angelman; doença de Alzheimer, e esclerose múltipla.<sup>4</sup>

A fisiopatologia do riso patológico é desconhecida até o presente momento. Sugere-se envolvimento da amígdala, hipotálamo e córtex pré-frontal, por estarem relacionados às emoções do ato normal de rir. Riso "fisiológico" envolve a transferência de informações excitatórias a partir do córtex pré-frontal, temporal basal (incluindo a amígdala), gânglios da base e hipotálamo para a substância cinzenta periaquedutal e a formação reticular. Estas, localizadas na parte dorsal do mesencéfalo e na ponte superior, conhecidas como centro de coordenação no topo do tronco cerebral, encaminham informações para os núcleos bulbares faciorrespiratórios na ponte e na medula, que controlam os músculos faciais, a laringe e o diafragma. Normalmente, essa rede é inibida por fibras que se deslocam do córtex motor até o centro de coordenação no tronco cerebral, cujos detalhes específicos ainda não são conhecidos. Entretanto, o dano ou a inibição desse sistema inibitório, causado pela compressão ventral do mesencéfalo devido a tumores, pode levar à liberação da via excitatória mencionada acima, resultando no riso "patológico".<sup>10</sup>

Além do riso patológico, outras alterações psiquiátricas podem estar relacionadas ao mesencéfalo e território de artérias do tálamo.

Em se tratando de derrames talâmicos, a Tabela 1<sup>14</sup> mostra o território vascular desse derrame e seus sintomas esperados

Outra condição seria a hidrocefalia de pressão normal, que pode manifestar uma variedade de sintomas neuropsiquiátricos. Indivíduos com hidrocefalia de pressão normal com sintomas relacionados ao tálamo podem se manifestar com apatia e a síndrome de Otelo (persistente falsa crença de que seu parceiro está sendo ou foi infiel).<sup>12</sup>

Em se tratando de mesencéfalo - especificamente em neurônios colinérgicos nos tegmentos pedunculopontino e laterodorsal adjacente que desempenham papel crucial na regulação da vigília e associações de recompensa e sono - têm sido sugeridos como mediadores do bloqueio sensorio motor, medido pela inibição pré-pulso do reflexo de susto. Disfunções na inibição do pré-pulso são características da esquizofrenia e de outros distúrbios psiquiátricos, frequentemente associadas a outros sintomas cognitivos.<sup>2</sup>

Sintomas psiquiátricos podem indicar tumores cerebrais primários, tendo incidência entre 50-78%. Embora geralmente não indiquem precisamente a localização do tumor, há associações significativas entre anorexia sem dismorfismo corporal e tumores hipotalâmicos, bem como associações possíveis entre psicose e tumores da hipófise, memória e tumores talâmicos, e humor e tumores frontais.<sup>9,10</sup>

**TABELA** — Território vascular do derrame e sintomas psiquiátricos esperados

Território vascular e artéria responsável	Sintomas
Território anterolateral, irrigado pela artéria tuberotálâmica	Rebaixamento da vigilância, desorientação, transtornos de humor e personalidade, apatia, comprometimento da função executiva, motivação, comportamento perseverativo. Lado esquerdo: afasia talâmica, alteração de memória verbal de curto prazo e visual, amnésia, acalculia; Lado direito: negligência hemiespacial, deficiência no processamento visuoespacial, tarefas cognitivas executivas, processamento de informações não verbais, comprometimento da memória e amnésia.
Território anteromediano, com suprimento arterial variável	Hemiparesia, perda sensorial, hemiataxia, além de déficits neuropsicológicos como amnésia anterógrada grave, afasia, agnosia e negligência, apraxia, disfunção executiva
Território inferomedial, irrigado pela artéria paramediana (ramo do segmento pré-comunicante P1 da artéria cerebral posterior)	Agudo: Súbita perturbação da vigilância; coma; Crônico: "Demência talâmica" com déficits cognitivos, diminuição da atenção, aprendizado comprometido, déficits de memória, apraxia, desorientação temporal, mudança na personalidade com apatia, mutismo, letargia, agressão e agitação; Lado esquerdo: Afasia talâmica; Lado direito: Déficits no processamento visuoespacial; Hemi-síndrome motor e/ou sensorial, paralisia do nervo oculomotor, paralisia do olhar vertical
Território central, com suprimento arterial variável	Perda sensorial, hemiparesia, ataxia; Diminuição da vigilância, amnésia anterógrada, comprometimento da memória de curto prazo
Território inferolateral, irrigado pela artéria talamogenuculada (ramo do segmento pós-comunicante P2 da artéria cerebral posterior)	Perda sensorial envolvendo todas as modalidades, hemiparesia (muitas vezes transitória), hemiataxia, mais pronunciada no lado direito: Síndrome de dor talâmica pós-lesão (síndrome de Déjérine-Roussy) Perda da audição Alterações comportamentais
Território, irrigado pelos ramos lateral e medial da artéria coróideia posterior (ramo do segmento P2 da artéria cerebral posterior)	Postura distônica, hemiparesia atáxica e perda sensorial, perda do campo visual (hemi ou quadrantanopia), características neuropsicológicas Perda sensorial, hemiparesia, afasia, comprometimento da memória, tremor nas mãos

Outras questões pertinentes sobre sintomas neuropsiquiátricos e tumores são a imprecisão em determinar áreas para comportamentos e a lateralidade (Tabela). Os substratos neuroanatômicos de comportamentos específicos geralmente não estão localizados em áreas cerebrais específicas, pois os tumores cerebrais primários não se restringem a uma única região. Além disso, eles podem ter efeitos indiretos em outras áreas do cérebro devido à pressão, edema e desconexão. A influência da lateralidade dos tumores cerebrais nas manifestações clínicas é vista em alguns estudos que sugerem que tumores frontais esquerdos estão associados à acinesia e depressão, enquanto os frontais direitos ligados à euforia e subestimação da gravidade da doença. Além disso, pesquisas sobre mania relacionada às lesões no sistema nervoso central, incluindo tumores cerebrais, indicam predominância de lesões no hemisfério direito.<sup>9</sup>

Psicose e alucinações psiquiátricas são comuns a alguns tumores cerebrais. Estudos apontaram que, nesses casos, os tumores estavam em áreas corticais, hipófise (sítio mais comum), glândula pineal e outras localizações mais posteriores, além do lobo temporal.<sup>10</sup>

Transtornos alimentares - muito embora a perda ponderal e inapetência possam estar associadas a outras causas de malignidades - são sintomas que podem indicar tumoração cerebral precocemente. Evidente que a anorexia nervosa possa ser diagnóstico diferencial, sobretudo dentre mulheres jovens. Por sua vez, sintomas

anoréxicos são resultado de tumores em várias localizações no cérebro, mas destaca-se a relação com neoplasias hipotalâmicas.<sup>10</sup>

O diagnóstico e tratamento de sintomas psiquiátricos causados por tumores cerebrais são desafiadores. Eles podem ser vagos, resistentes ao tratamento e, em alguns casos, os únicos sinais iniciais do tumor. Como visto, esses sintomas não estão localizados em regiões específicas e os tumores não se limitam às subdivisões do cérebro. O diagnóstico depende de história clínica detalhada, exame físico e neuroimagem. O tratamento envolve cirurgia, radioterapia ou quimioterapia, com a possibilidade de tratar os sintomas psiquiátricos. No entanto, persistência após o tratamento é possível.<sup>10</sup>

Estudos sobre ansiedade, depressão e sintomas somáticos são complicados, pois não está claro se são causados pelo tumor ou resposta psicológica ao diagnóstico/tratamento. A falta de estudos controlados e a variedade de sintomas tornam a análise difícil. As opções de tratamento incluem farmacoterapia, psicoterapia e ECT. No geral, o diagnóstico precoce é essencial, mas o tratamento é complexo devido à falta de estudos amplos. A pesquisa futura pode melhorar a compreensão dos mecanismos subjacentes aos sintomas psiquiátricos em tumores cerebrais.<sup>10</sup>

No caso do paciente relatado é possível que as alterações neuropsiquiátricas seriam derivadas do comprometimento das artérias talamogenuculadas na cisterna interpeduncular propiciando melhora sintomática após a ressecção tumoral. Importante salientar que a consistência do meningioma ressecado era amolecida e pouco fibrótica, sendo sua exérese, em relação às artérias, de menor dificuldade.

#### Afiliação dos autores:

<sup>1</sup>Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE), Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>2</sup>Spall Therapeutics, Porto Alegre, RS, Brasil;

<sup>3</sup>Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil;

<sup>4</sup>National Science and Technology Institute for Children's Cancer Biology and Pediatric Oncology – INCT BioOncoPed, CNPq, Brasília, DF, Brasil;

<sup>5</sup>Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil.

#### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan

Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

#### Como citar:

Silveira GCP, Gonçalves RF, Tomasi G, Saciloto B, Martins LML, Nogueira GN, Pardins JP, de Andrade JMC, Martin P, Tanaka AA, de Moura IMW, Mousfi AKI, Isolan GR. Alterações neuropsiquiátricas em meningioma petroclival. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e029

#### Contribuição dos autores

Conceituação: Gabriela Caetano Pinto Silveira, Rafaela Fernandes Gonçalves

Investigação: Gustavo Tomasi, Bruno Saciloto

Supervisão: Lucas Magno Lacerda Martins, Guilherme Nobre Nogueira

Redação (esboço original): Junio Pardins, Gustavo Rassier Isolan

Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

1. Achey RL, Gittleman H, Schroer J, Khanna V, Kruchko C, Barnholtz-Sloan JS. Nonmalignant and malignant meningioma incidence and survival in the elderly, 2005–2015, using the Central Brain Tumor Registry of the United States. *Neuro-Oncology*. 2018;21(3):380-91. Doi: 10.1093/neuonc/noy162

2. Azzopardi E, Louttit AG, DeOliveira C, Lavoilette SR, Schmid S. The Role of Cholinergic Midbrain Neurons in Startle and Prepulse Inhibition. *The Journal Of Neuroscience*. 2018;38(41):8798-808. Doi: 10.1523/jneurosci.0984-18.2018.
3. Gosal JS, Pandey S, Das KK, Khatri D, Rangari K, Jaiswal AK, et al. Pathologic Laughter as an Early and Unusual Presenting Symptom of Petroclival Meningioma: a case report and review of the literature. *World Neurosurgery*. 2019;123:161-4. Doi: 10.1016/j.wneu.2018.11.240
4. Hunter JB, Weaver KD, Thompson RC, Wanna GB. Petroclival Meningiomas. *Otolaryngologic Clinics Of North America*. 2015;48(3):477-90. Doi: 10.1016/j.otc.2015.02.007.
5. Isolan G, Wayhs S, Lepski G, Dini L, Lavinsky J. Petroclival Meningiomas: factors determining the choice of approach. *Journal Of Neurological Surgery Part B: Skull Base*. 2017;79(04):367-78. Doi: 10.1055/s-0037-1608654
6. Isolan GR, Wayhs SY, Araújo RL, Aguiar PH, Pinto JA, Marques VO. Abordajes quirúrgicos de meningiomas petrocivales parte 1: anatomía microquirúrgica. *Surgical Neurology International*. 2022;13:277. Doi: 10.25259/sni\_413\_2022
7. Isolan GR, Lavinsky J, Marques VO, Monteiro JM, Santos RS, Aguiar PH. Abordajes quirúrgicos de los meningiomas petrocivales Parte 2: revisión narrativa y lo que aprendimos con 30 casos. *Surgical Neurology International*. 2022;13:515. Doi: 10.25259/sni\_696\_2022
8. Kankane V, Misra B. Petroclival meningioma: management strategy and results in 21st century. *Asian Journal Of Neurosurgery*. 2021;16(01):89-95. Doi: 10.4103/ajns.ajns\_357\_20
9. Madhusoodanan S, Opler MG, Moise D, Gordon J, Danan DM, Sinha A, et al. Brain tumor location and psychiatric symptoms: is there any association? a meta-analysis of published case studies. *Expert Review Of Neurotherapeutics*. 2010;10(10):1529-36. Doi: 10.1586/ern.10.94
10. Madhusoodanan S, Ting MB, Farah T, Ugur U. Psychiatric aspects of brain tumors: a review. *World Journal Of Psychiatry*. 2015;5(3):273. Doi: 10.5498/wjp.v5.i3.273
11. Maggio I, Franceschi E, Tosoni A, Di Nunno V, Gatto L, Lodi R, et al. Meningioma: not always a benign tumor. a review of advances in the treatment of meningiomas. *CNS Oncology*. 2021;10(2). Doi: 2217/cns-2021-0003
12. Oliveira MF, Oliveira JRM, Rotta JM, Pinto FCG. Psychiatric symptoms are present in most of the patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*. 2014;72(6):435-8. Doi: 10.1590/0004-282x20140047.
13. Schaller-Paule MA, Oeckel AM, Schüre J-R, Keil F, Hattingen E, Foerch C, et al. Isolated thalamic stroke – analysis of clinical characteristics and asymmetry of lesion distribution in a retrospective cohort study. *Neurological Research And Practice*. 2021;3(1). Doi: 10.1186/s42466-021-00148-7
14. Wayhs SY, Lepski GA, Frighetto L, Isolan GR. Petroclival meningiomas: remaining controversies in light of minimally invasive approaches. *Clinical Neurology And Neurosurgery*. 2017;152:68-75. Doi: 10.1016/j.clineuro.2016.11.021



## Abordagem pré-temporal para meningeoma esfenopetroclival causando neuropatia trigeminal

*Pretemporal approach for sphenopetroclival meningeoma causing trigeminal neuropathy*

Heloisa Paiva Balestri<sup>1</sup>, Rafaela Fernandes Gonçalves<sup>2</sup>, Gustavo Tomasi<sup>2,3</sup>, Bruno Saciloto<sup>2</sup>, Lucas Magno de Lacerda Martins<sup>2</sup>, Junio Pereira Pardins<sup>2</sup>, Guilherme Nobre Nogueira<sup>2,4</sup>, Pedro Henrique de Almeida<sup>5</sup>, Rafael Fernandes Romani<sup>5</sup>, César Monte Serrat Titton<sup>5</sup>, Gustavo Rassier Isolan<sup>2</sup>

**PALAVRAS-CHAVE:** Craniotomia. Meningeoma. Neuropatia.  
**KEYWORDS:** Craniotomy. Meningioma. Neuropathy.

### INTRODUÇÃO

A craniotomia pré-temporal,<sup>1</sup> consiste em exposição mais ampla do polo temporal seguida da retração posterior e lateral de parte do lobo temporal. Desse modo, o procedimento expõe o lobo temporal, a fim de possibilitar as vias transylviana e laterosubfrontal – típicas da craniotomia pterional – somadas às vias subtemporal e temporopolar para acessar a fossa interpenduncular através de perspectiva lateral, além de permitir acesso a fossa média do crânio e à região do seio cavernoso. Essa craniotomia representa a união das vantagens das outras técnicas (pterional, subtemporal e temporopolar) em somente um procedimento, podendo ser realizada como suas extensões, dependendo das características da lesão e dos alvos anatômicos de interesse.<sup>2</sup>

O meningeoma petroclival corresponde a um tipo do tumor na fossa posterior da base do crânio. Quando ele invade a fossa média é chamado de esfenopetroclival.<sup>3</sup> Esses tumores causam significativos efeitos compressivos ao deslocar o tronco encefálico e são caracterizados por quadro clínico inespecífico a depender do grau de compressão das estruturas adjacentes. O diagnóstico é feito por exames de imagem – TC contrastada ou RNM – que determinarão a extensão tumoral e o tipo de acesso cirúrgico que deverá ser utilizado.<sup>4</sup>

Nesse artigo, relatamos o caso de uma paciente com neuropatia trigeminal causada por meningioma esfenopetroclival refratária ao tratamento clínico. A resolução dos sintomas foi possível pela descompressão do nervo trigêmeo empregando-se a via cirúrgica pré-temporal.<sup>5</sup>

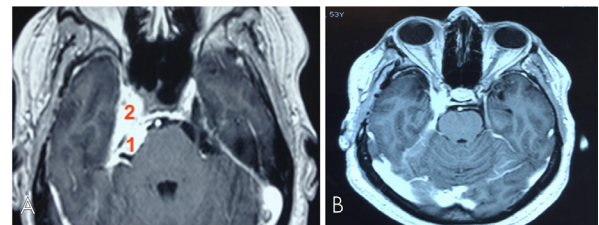
### RELATO DO CASO

Mulher de 53 anos apresentou-se com quadro de dor constante em território de V1 e V2 do nervo trigêmeo à direita com padrão de neuropatia. O exame da musculatura extraocular e o reflexo corneopalpebral eram normais, bem como a acuidade visual estava

preservada. A ressonância magnética de crânio com gadolínio revelou tumor intradural na altura do terço superior do clivus estendendo-se para o interior do seio cavernoso à direita. A lesão impregnava o contraste homogeneamente (Figura A).

A paciente estava fazendo uso de gabapentina e carbamazepina há 6 meses, porém sem sucesso. Devido ao fato dela possuir musculatura extraocular e visão preservadas, optou-se pela realização de craniotomia pré-temporal com ressecção do tumor da fossa posterior para descompressão do nervo trigêmeo e não ressecção do componente intracavernoso do meningeoma (Figura B).

A operação foi realizada conforme planejado e ela obteve melhora da dor no pós-operatório imediato. Os medicamentos foram suspensos gradativamente 2 semanas após a operação e ela seguiu sem dor nos últimos 8 anos. Há 4 anos, houve pequeno crescimento do componente intracavernoso do tumor, sendo então realizada radiocirurgia, com controle tumoral desde então.



**FIGURA** – Ressonância magnética axial em T1: A) Na imagem pode-se observar lesão expansiva no espaço paraselar com extensão posterior em direção ao clivus superior, levantando a hipótese de tumor esfenopetroclival sugestivo de meningeoma (1 e 2); B) ressecção do componente da fossa posterior do tumor com parte do componente intracavernoso intacto

### DISCUSSÃO

A neuralgia do trigêmeo é condição clínica caracterizada por dor paroxística envolvendo um ou



mais ramos do 5º par craniano, provocada por estímulos faciais e com duração de segundos até minutos. Além dos episódios de dor contínua com momentos de exacerbação, comprometimento da sensibilidade pode figurar entre os sintomas, dependendo da progressão da lesão.

A fisiopatologia desta entidade clínica parece estar relacionada à hiperexcitabilidade dos núcleos trigeminais causada pela irritação do nervo em sua zona de entrada, devido à compressão vascular. Possíveis causas da neuralgia trigeminal são lesões intracranianas, como meningiomas – tumores intracranianos primários comuns. No caso dos meningiomas petroclival, a neuralgia do trigêmeo pode estar presente em até 5% dos casos, visto que tumores dessa região estão intimamente relacionados com múltiplos pares cranianos, além de tronco encefálico, artéria basilar e artérias perfurantes.<sup>6</sup>

A neuropatia trigeminal, por outro lado, se caracteriza por um tipo diferente de dor, mais constante e sem episódios de “choque” na face, como acontece na neuralgia. A fisiopatologia da neuropatia trigeminal está relacionada à disfunção das funções sensitivas e/ou motoras do 5º par craniano. Essa doença é caracterizada por entorpecimento da região inervada pelo trigêmeo, podendo estar associada à parestesia, dor e fraqueza da musculatura mastigatória. Possíveis causas para essa condição são traumas, tumores, doenças reumatológicas, desmielinizantes ou idiopáticas. Fazer a diferenciação clínica entre neuralgia e neuropatia trigeminal é crucial, pois enquanto na neuralgia os sintomas podem melhorar por meio de procedimento ablativos – como rizotomia por balão, na neuropatia, os sintomas, sobretudo dor, podem cursar com piora clínica, devido ao aumento da deafferentação do nervo.

Nesse caso foi optado por usar abordagem cranio-órbito-zigomática com peeling da fossa média e abertura da parede lateral do seio cavernoso, o que resultou em ressecção macroscópica total do tumor.

Como mensagem final, a craniotomia pré-temporal é abordagem efetiva para meningiomas petroclivais dos terços superior e médio do clivus. A descompressão do nervo trigêmeo mediante ressecção tumoral demonstrou ser efetiva para a resolução dos sintomas da paciente.

#### Afilição dos autores:

- <sup>1</sup> Universidade Estadual do Centro-Oeste (UNICENTRO); Guarapuava, PR, Brasil;  
<sup>2</sup> Centro Avançado de Neurologia e Neurocirurgia (CEANNE);  
<sup>3</sup> Hospital São Vicente e OncoCenter de Guarapuava, PR, Brasil;  
<sup>4</sup> Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil  
<sup>5</sup> Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, PR, Brasil

#### Correspondência

Gustavo Rassier Isolan  
 Email: gisolan@yahoo.com.br

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

#### Como citar:

Balestri HP, Gonçalves RF, Tomasi G, Saciloto B, Martins LML, Pardins JP, Nogueira GN, de Almeida PH, Romani RF, Titton CMS, Isolan GR. Abordagem pré-temporal para meningioma esfenopetroclival causando neuropatia trigeminal. *BioSCIENCE*. 2024;82(S1):e030

#### Contribuição dos autores

Conceituação: Todos os autores

Administração do projeto: Todos os autores

Redação (esboço original): Todos os autores

Redação (revisão e edição): Todos os autores

Recebido em: 23/04/2024

Aceito em: 28/05/2024

## REFERÊNCIAS

1. de Oliveira E, Tedeschi H, Siqueira MG, Peace DA. The pretemporal approach to the interpeduncular and petroclival regions. *Acta Neurochirurgica*. 1995;136(3-4):204-11. Doi: 10.1007/bf01410627.
2. Chaddad-Neto F, Dória-Netto, HL, Campos-Filho JM, Reghin-Neto M, Oliveira E. Pretemporal craniotomy. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*. 2014;72(2):145-51. Doi: 10.1590/0004-282x20130202.
3. Wayhs SY, Lepski GA, Frighetto L, Isolan GR. Petroclival meningiomas: remaining controversies in light of minimally invasive approaches. *Clinical Neurology And Neurosurgery*. 2017;152:68-75. Doi: 10.1016/j.clineuro.2016.11.021.
4. Isolan GR, Wayhs AS, Lepski GA, Dini LI, Lavinsky J. Petroclival Meningiomas: factors determining the choice of approach. *Journal Of Neurological Surgery Part B: Skull Base*. 2017;79(04):367-78. Doi: 10.1055/s-0037-1608654.
5. Isolan GR, Wayhs SY, de Araújo RL, de Aguiar PHP, Pinto JAR, Marques VMO. Abordajes quirúrgicos de meningiomas petroclivales parte 1: anatomía microquirúrgica. *Surg Neurol Int*. 2022;13:277. Doi: 10.25259/SNI\_413\_2022
6. Isolan GR, Lavinsky J, Marques VMO, Monteiro JM, dos Santos RS, de Aguiar PHP. Abordajes quirúrgicos de los meningiomas petroclivales Parte 2: revisión narrativa y lo que aprendimos con 30 casos. *Surg Neurol Int*. 2022;13:515. Doi: 10.25259/SNI\_696\_2022