

SÍNDROME DE KINSBOURNE E NEUROBLASTOMA LOMBAR: RELATO DE UM CASO

Congresso On-line de Neurocirurgia e Neurologia, 2ª edição, de 16/08/2021 a 20/08/2021

ISBN dos Anais: 978-65-89908-52-4

SANTOS; Gabriel Baram dos¹, ALMEIDA; Gabriel Santos de², ZIMMERMANN; Gabriela³, SOUZA; Jordana Martins Américo de⁴, SANTOS; Marcius Benigno Marques dos⁵

RESUMO

A Síndrome de Kinsbourne (SK) é uma desordem neurológica rara, caracterizada pela associação de opsoclonus, mioclonus e ataxia cerebelar, que acomete crianças de seis meses a três anos de idade, previamente hígdas, com prevalência de 1/5.000.000 de nascimentos. A etiopatogenia pode ser paraneoplásica, infecciosa, autoimune ou idiopática. O tratamento é direcionado à doença de base e a ressecção cirúrgica pode ser determinante quando atribuível às neoplasias. O objetivo desse trabalho foi descrever um caso de SK em uma criança com neuroblastoma raquídeo. Procedeu-se às revisões do prontuário médico e da literatura científica. Lactente, um ano e dois meses, sexo masculino, previamente hígido, foi avaliado por neurologista pediátrico em razão de quadro agudo de movimentos oculares rápidos, irregulares e multidirecionais (opsoclonus), mioclonias em face e extremidades, ataxia cerebelar, déficit motor em membro inferior direito, com marcha escarvante, além de hiporexia e irritabilidade. Sob o diagnóstico de SK e síndrome do neurônio motor inferior, a investigação revelou uma lesão expansiva lombar raquídea extradural, com extensões pelos forames L1-L2 e L2-L3 até o músculo psoas maior à direita. O paciente foi submetido à laminotomia de T12 a L2 para exérese radical do tumor. O componente extrarraquídeo foi removido no dia seguinte, por cirurgia pediátrica. Houve desaparecimento completo da SK uma semana após as operações. O diagnóstico histopatológico foi de neuroblastoma. Após convalescença, seguiu-se a quimioterapia, a qual durou nove meses. Não há evidência de recidiva após 4,5 anos de acompanhamento e não houve sequelas limitantes. A SK, também conhecida como Polimioclonia Infantil, Encefalopatia Cerebelar Aguda, Síndrome Opsoclonus-mioclonus-ataxia e Síndrome dos Olhos Dançantes, foi descrita por Marcel Kinsbourne em 1962 e se manifesta por opsoclonia, mioclonia, ataxia cerebelar, além de irritabilidade, ansiedade e, em casos mais graves, déficit cognitivo. Não há predominância de gênero e etnia. O neuroblastoma é o tumor sólido extracraniano mais comum na infância. Em 65% dos casos, ocorre no abdome e a metade surge na medula adrenal. Outras localizações comuns incluem o pescoço, tórax e pelve. Estima-se que a SK ocorra em 2 a 3% das crianças com neuroblastoma. Dentre os exames diagnósticos complementares, destacam-se a dosagem de catecolaminas e imagens por tomografia computadorizada do tórax, abdome e pelve. Os tumores paraespinais podem se estender ao canal medular através dos forames intervertebrais, causando compressão radicular e/ou medular, o que representa uma emergência oncológica/neurocirúrgica. Entretanto, estudos indicam que na maioria das vezes, o diagnóstico é tardio e apenas após instalação de grave déficit motor. O caso apresentado demonstra a importância do reconhecimento da SK e de sua pronta investigação para estabelecer a causa, sobretudo pela associação com déficit motor apendicular, além da rápida intervenção cirúrgica, o que resultou em uma boa evolução clínica.

PALAVRAS-CHAVE: neoplasia raquídea, neuroblastoma, síndrome de Kinsbourne

¹ Acadêmico do curso de Medicina pela Universidade Estadual do Oeste do Paraná (UNIOESTE) Campus Cascavel-PR - Membro discente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANN) da UNIOESTE - Cascavel

² Acadêmico do curso de Medicina pela Universidade Estadual do Oeste do Paraná (UNIOESTE) Campus Cascavel-PR - Membro discente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANN) da UNIOESTE - Cascavel

³ Acadêmico do curso de Medicina pela Universidade Estadual do Oeste do Paraná (UNIOESTE) Campus Cascavel-PR - Membro discente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANN) da UNIOESTE - Cascavel

⁴ Acadêmico do curso de Medicina pela Universidade Estadual do Oeste do Paraná (UNIOESTE) Campus Cascavel-PR - Membro discente da Liga Acadêmica de Neurologia e Neurocirurgia (LANN) da UNIOESTE - Cascavel

⁵ Neurocirurgião formado pelo Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (FMRP-USP) - Mestrado e Doutorado em Ciências Médicas/Clinica Cirúrgica pela FRMP-USP da Universidade Estadual do Oeste do Paraná (UNIOESTE), campus Cascavel-PR - Chefe da Residência em Neurocirurgia do Hospital Universitário do Oeste do Paraná (HUOP) - Coordenador docente da Liga Acadêmica da UNIOESTE, Cascavel-PR., marciusbms@gmail.com