

# Tumores de Fossa Posterior

## Anatomia da Fossa Posterior

### Definição e Localização

- A **fossa posterior** é uma cavidade intracraniana inferior ao **tentório do cerebelo**.
- O tentório divide a cavidade intracraniana em compartimentos **supratentorial** (>80%) e **infratentorial** (fossa posterior, ≈20%).
- A fossa posterior abriga estruturas neurológicas de grande importância.

### Estruturas Neuroanatômicas Principais

- Estruturas: **tronco cerebral** (anteriormente), dois **hemisférios cerebelares** (posteriormente).
- Comunicação tronco-cerebelo: **pedúnculos cerebelares** (superior, inferior, médio).
- **Vascularização**: Predominantemente pelo **sistema vertebrabasilar**.
- Sistema vertebrabasilar: **artérias vertebrais** (direita e esquerda) → **tronco da basilar**.
- Primeiro ramo vertebral: **artéria cerebelar pôsterior-inferior (PICA)**.
- Junção vertebrabasilar: Ramos espinhais anteriores formam a **artéria espinhal anterior** (vasculariza porção superior da medula).
- A compreensão desta **anatomia** é fundamental para a **sintomatologia**.

### Forame Magno e Herniação Tonsilar

- **Forame magno**: Grande abertura na base do crânio, inferiormente.
- Passagem pelo forame magno: **tronco cerebral, artéria vertebral**, \*looping\* da **PICA**.
- **Amígdalas cerebelares**: Podem se tornar proeminentes inferiormente.
- **Herniação de amígdalas**: Deslocamento inferior das amígdalas pelo forame magno, geralmente por **hipertensão intracraniana**.
- Consequência da herniação: **compressão direta do tronco cerebral** (centros vitais), risco iminente à vida.
- Compressão de nervos cranianos (e.g., **nervo acessório / XI par**): Manifesta-se como **torcicolo**.

### Nervos Cranianos e Tumores Associados

A maioria dos **nervos cranianos** a partir do quinto par (**nervo trigêmeo**) está na fossa posterior. Tumores podem surgir destes nervos.

Nervo Craniano	Tumor Comum	Síndrome de Compressão Vascular
Trigêmeo (V)	Schwannoma	<b>Neuralgia do trigêmeo</b>
Facial (VII)	Schwannoma	<b>Hemiespasmo facial</b>
Vestibulococlear (VIII - auditivo)	<b>Schwannoma vestibular</b>	-
Glossofaríngeo (IX)	Schwannoma	<b>Neuralgia do glossofaríngeo</b>
Vago (X)	Schwannoma	-
Acessório (XI)	Schwannoma	-

- Grande maioria dos tumores nervosos: **schwannomas**.
- Múltiplos schwannomas: Frequentemente associados à **neurofibromatose**.

### Tipos Gerais de Tumores da Fossa Posterior

Os tumores originam-se de diversas estruturas:

- **Nervos Cranianos** (principalmente schwannomas).
- **Hemisférios Cerebelares**.
- **Vermis Cerebelar**.
- **Tronco Cerebral. Meninges** (meningiomas).
- **Tecido Ósseo** (cordomas).

## Manifestações Clínicas e Abordagem Diagnóstica

### Manifestações Clínicas em Relação à Localização

- A **manifestação clínica** depende da **localização**.
- Tumores mediais (**vermis**): **ataxia da marcha**.
- Tumores laterais (**hemisférios cerebelares**): **sintomas cerebelares, incoordenação**.
- **Déficits cerebelares**: Classicamente **homolaterais** à lesão.
- Déficits motores: Contralaterais (em contraste com cerebelares).

### Influência da Idade na Patologia e Tratamento

A **idade** é fator determinante na prevalência, tipo de tumor e tratamento.

Idade do Paciente	Localização Tumoral Mais Frequente
Crianças e adolescentes	Linha média
Adultos	<b>Hemisférios cerebelares ou ângulo ponto cerebelar</b>

- A idade também influencia o **tipo de tratamento**.

# Tumores da Linha Média

## Características Gerais

- Acometem predominantemente **crianças e adultos jovens**.
- Histologia: Maioria **maligna**.
- Quadro clínico típico: **ataxia da marcha, náuseas/vômitos** de difícil controle (**vômito em jato**).
- Localização: Região do **quarto ventrículo** (origem no **vermis ou tronco cerebral**).
- Efeitos: **compressão do tronco cerebral, hidrocefalia supratentorial** por obstrução liquórica no quarto ventrículo.
- Diagnóstico: Geralmente tardio, com tumores grandes, pois o crescimento é **insidioso** e a sintomatologia exacerba com **hidrocefalia severa**.

## Tipos Histológicos Comuns

- Dois tumores mais comuns: **meduloblastoma e ependimoma**.
- **Ependimoma**: Origina-se do **assoalho do quarto ventrículo**. Pode expandir-se lateralmente (forames de Luschka) ou posteriormente (forame de Magendie), ocupando grande parte da fossa posterior.
- **Meduloblastoma**: Comum em adultos jovens e crianças. Tumor de linha média, origina-se do **véu medular**.
- Diferença Ep vs Mb: Meduloblastoma geralmente **comprime** o assoalho do quarto ventrículo, não o **invade**.

## Investigação e Tratamento

- Avaliação da **extensão: screening completo**.
- Exame crucial: **ressonância magnética do neuroeixo** (crânio e coluna total) pré e pós-operatório.
- Motivo do screening do neuroeixo: Alta frequência de **disseminação liquórica**.
- Terapia ideal: **Remoção cirúrgica total/radical + quimioterapia e/ou radioterapia** (pós-operatório).

## Evolução no Tratamento e Prognóstico

- **Radioterapia**: Papel fundamental em casos avançados, mesmo em pacientes jovens (por vezes com hiperfracionamento).
- Melhorias na radioterapia (planejamento computadorizado): Reduziram **sequelas** (déficits cognitivos, indução de novos tumores).
- **Quimioterapia**: Desempenha papel importante.
- Avanço no tratamento do **meduloblastoma**: **estudo molecular**. Identificou 4 tipos com respostas terapêuticas variadas. Permitiu terapias curativas e radioterapia independente da idade em casos selecionados.
- Tratamento de **ependimomas**:
  - **Baixo grau**: **Cirurgia total isolada (curativa)**.
  - **Alto grau**: Cirurgia inicial + **quimio + radioterapia**.

# Tumores dos Hemisférios Cerebelares

## Astrocitoma Pilocítico

- Idade: **crianças ou adultos jovens**.
- Quadro: **dismetria, incoordenação**.
- Imagem: Frequentemente **cística** com **nódulo mural**.
- Hipótese diagnóstica: Fortemente sugere **astrocitoma pilocítico** (90% dos casos).
- Classificação OMS: **Benigno** (Grau I).
- Tratamento: **Ressecção cirúrgica total (curativa)**. Não requer tratamento complementar.

## Hemangioblastoma

- Idade: **adulto**.
- Imagem: Mesmas características (cisto com nódulo mural).
- Principal hipótese: **Hemangioblastoma**.
- Características: Lesão **vascular**, frequentemente associada à **síndrome de Von Hippel-Lindau**.
- Síndrome de Von Hippel-Lindau: Pode cursar com **poliglobulínia**, lesões retinianas, cistos renais ou hepáticos.
- Tratamento curativo: **Ressecção cirúrgica do nódulo**.
- Radiocirurgia: Pode reduzir tamanho, mas não é **curativa**.
- Investigação associada: Síndrome de Von Hippel-Lindau (poliglobulínia, lesões retinianas, renais ou hepáticas) é imparativa.

## Metástases

- Lesões **sólidas e compactas** nos **hemisférios cerebelares** em adultos.
- Altamente sugestivas de **metástases**.
- Investigação: Necessário **screening completo** para origem do processo metastático (supra ou infratentorial).

# Tumores Extra-axiais e Meningiomas

## Características e Localizações dos Meningiomas

- **Meningiomas**: Tumores **extra-axiais** originados das meninges.
- Localizações na fossa posterior: Qualquer local (linha média, forame magno - anterior, posterior, lateral, ângulo ponto cerebelar), podem surgir do tentório e comprimir estruturas inferiores.
- Mais comuns em **adultos**.

- Histologia: Maioria **benigna** ( $\approx 85\%$ ); 10% atípicos; 5% malignos/transformados.
- Imagem: **captação homogênea de contraste**, grande **implante dural**.
- Crescimento: **Extremamente lento**.
- Sintomáticos: Frequentemente **grandes** ou localizados em áreas críticas (comprimindo nervos, canal óptico, forame jugular).

### Manifestações Clínicas e Tratamento dos Meningiomas

- Manifestações clínicas: **incoordenação da marcha, dismetria, tontura, vertigem, hidrocefalia, cefaleia** (geralmente leve).
- Terapia **curativa: Ressecção cirúrgica**.
- Radioterapia: Considerada para pequeno tumor residual com crescimento, ou em pacientes sem condições cirúrgicas. Pode reduzir crescimento. Originalmente para tumores malignos; raramente induz transformação maligna de benignos.

## Tumores do Ângulo Ponto Cerebelar

### Schwannoma Vestibular (Neurinoma do Acústico)

- Tumor mais comum no **ângulo ponto cerebelar**.
- Origem: **nervo vestibular** (superior ou inferior).
- Outros tumores possíveis: Schwannomas de nervos cranianos baixos (V, VII, IX, X, XI), meningiomas.
- Prevalência:  $> 80\text{-}90\%$  dos schwannomas nesta localização são vestibulares.

### Sintomatologia do Schwannoma Vestibular

Sintomas iniciais típicos: **tontura, vertigem, zumbido, perda progressiva da audição**. Com o crescimento, comprimem nervos adjacentes:

- Compressão **nervo facial: hemiespasmo facial** ou **paralisia facial**.
- Compressão **nervo trigêmeo: dor simulando neuralgia do trigêmeo** ou **hipoestesia da face**.
- Compressão/deslocamento **sexto nervo craniano: diplopia e estrabismo convergente**.
- Compressão **nervos do forame jugular (IX, X, XI): rouquidão ou alteração da deglutição**.

### Tratamento do Schwannoma Vestibular

- Tratamento ideal e **curativo: Ressecção cirúrgica total**.
- Desafio cirúrgico: Intima relação com **nervo facial no meato acústico interno**. Frequentemente falta de plano de clivagem tumor-nervo facial. Preservação da função facial depende de tamanho/localização.
- **Radiocirurgia**: Utilizada, pode reduzir tamanho (necrose, vasculite). Não é **curativa**. Evolução a longo prazo e risco de novos tumores em estudo.

### Meningiomas vs. Schwannomas no Ângulo Ponto Cerebelar: Abordagem Cirúrgica

- Meningiomas: Tendem a ter **plano de separação** mais definido com nervos/tronco cerebral (exceto grandes lesões ou perda de plano).
- Ressecção de meningiomas: Visa separação das estruturas nervosas.
- Lesões grandes com **compressão severa/invasão pial/edema de tronco**: Remoção completa pode causar **déficit neurológico severo**.
- Nesses casos: Preferível **ressecção subtotal** (camada de tumor próxima ao tronco) para evitar **sequelas maiores**, especialmente em idosos.
- Planejamento cirúrgico: Fundamental análise da **ressonância pré-operatória** (sequências diversas) para avaliar relação tumor-tronco e minimizar morbidade.
- Radiocirurgia (meningiomas benignos): Pode reduzir taxa de crescimento. Não é curativa. Age principalmente na vascularização.

## Cisto Epidermoide

### Características e Patogênese

- Não é neoplasia, mas um **cisto** de crescimento extremamente lento.
- Origem: **resquícios de células epidermoïdes** retidas no desenvolvimento embrionário.
- Função: Age como **corpo estranho**, não tumor neoplásico invasivo.

### Manifestações Clínicas

- Podem ser **oligoassintomáticos**.
- Sintoma comum: **neuralgia do trigêmeo**.
- Casos raros: Quadro de **meningite asséptica** (processo inflamatório por presença do cisto no espaço líquorico).
- Sintomas de meningite asséptica: **cefaleia grave, disfunção de pares cranianos, rigidez de nuca, hipertensão intracraniana**.

### Tratamento Cirúrgico

- Tratamento: **Ressecção cirúrgica**.
- Cirurgia mais simples: Ausência de processo inflamatório (neuralgia trigeminal isolada). Planos mais precisos.
- Cirurgia mais difícil: Presença de quadro meníngeo ou hipertensão intracraniana (indica inflamação).
- Pré-operatório com inflamação: **Corticoterapia** fundamental para controlar inflamação.
- Pós-operatório: Doses elevadas de corticoides podem ser necessárias para inflamação residual.
- Complicação pós-operatória: Meningite asséptica. Pode levar a déficits de nervos cranianos e hidrocefalia (requer derivação ventrículo-peritoneal).

# Tumores da Junção Crânio-Cervical

## Tipos de Tumores e Cordoma

- Junção crânio-cervical acometida por: **meningiomas, schwannomas, cordomas**.
- Cordoma**: Tumor ósseo, nasce da **sincondrose esfeno-occipital (clivus)**, crescimento progressivo.
- Cordoma: Versão maligna da cartilagem (espectro condroma/condrossarcoma).
- Característica do cordoma: Localmente **invasivo**, espalha-se pelo osso esponjoso da base do crânio, expande-se lateralmente.
- Outros tumores malignos na região: **gliomas do tronco cerebral** (mais comuns em crianças).

## Sintomatologia e Tratamento

- Sintomatologia variada: **nucalgia** (dor cervical), **disfonia, tetraparesia progressiva**, raramente **torcicolo agudo** (compressão).
- Maioria dos tumores na junção: **benigna**.
- Tratamento primário (tumores benignos): **Ressecção cirúrgica**.
- Tratamento do cordoma: Ressecção cirúrgica o mais radical possível + **radioterapia em altas doses**.
- Radioterapia para cordoma: Preferível **proton beam** (Bragg peak permite alta dose na lesão com queda abrupta na periferia), minimiza dose em estruturas críticas (tronco cerebral, crianças).

# Neurofibromatose Tipo 2 (NF2)

## Características e Diagnóstico

- NF2**: Condição associada a múltiplos tumores do sistema nervoso.
- Diagnóstico clássico**: Presença de **schwannomas vestibulares bilaterais** (antigos neurofibromas vestibulares).
- Tumores frequentes na NF2: **meningiomas** múltiplos, **gliomas**, lesões espinhais (**neurofibromas/schwannomas**).
- Lesões espinhais: Podem causar **compressão da medula espinhal**.

## Importância do Screening e Adaptação Neurológica

- Screening em pacientes com suspeita/diagnóstico de NF2: Fundamental **screening completo** do **neuroeixo** com RM (crânio, coluna cervical, torácica e lombar total).
- Motivo do screening: Identificar extensão das lesões em múltiplos níveis.
- Adaptação da medula espinhal: Notável capacidade de adaptação à **compressão lenta e progressiva** por lesões benignas (neurofibromas).
- Sintomatologia da compressão medular (lenta): Mínima, por vezes (dor cervical, espasticidade leve) apesar de compressão severa na imagem.
- Tratamento lesões compressivas sintomáticas na coluna: Geralmente **ressecção cirúrgica**.

# Princípios Gerais de Análise e Tratamento de Tumores da Fossa Posterior

## Fatores Determinantes e Prognóstico

- Análise baseada em: **idade do paciente, localização, patologia**.
- Prognóstico** relacionado a:
  - Idade**: Quanto mais jovem (tumores malignos), pior.
  - Extensão da ressecção cirúrgica**: Maior ressecção, melhor.
  - Disseminação** da doença no neuroeixo.
  - Precocidade do diagnóstico e tratamento**: Tratamento precoce resulta em melhores resultados.

## Tratamentos por Tipo e Localização

- Infância**: Tumores geralmente **malignos**, de **linha média**. Tratamento ideal: **ressecção cirúrgica total + quimioterapia e/ou radioterapia**.
- Hemisférios Cerebelares**: Tumores como **astrocitoma pilocítico** (crianças/jovens) e **hemangioblastoma** (adultos). Frequentemente **passíveis de cura cirúrgica** (ressecção total). Alguns **meningiomas** também podem ser curados cirurgicamente.
- Ângulo Ponto Cerebelar e Junção Crânio-Cervical**: Maioria **benigna** (schwannomas, meningiomas). Única terapia curativa: **ressecção cirúrgica total**.

## Papel da Quimioterapia e Radioterapia

Modalidade	Tumores Malignos	Tumores Benignos (e.g., Meningioma, Schwannoma)
Quimioterapia	Indicada em <b>todos os casos</b> , destaque para linha média.	-
Radioterapia	Indicada para >6 anos em todos os casos. Estudada individualmente para <6 anos, considerando risco-benefício com quimio.	Radioterapia/radiocirurgia pode <b>reduzir taxa de crescimento</b> , mas <b>não são curativas</b> . Agem na vascularização.