

Tumores da Fossa Posterior

Anatomia da Fossa Posterior

Definição e Localização

A **fossa posterior** é uma cavidade intracraniana localizada inferiormente ao **tentório do cerebelo**. O tentório divide a cavidade intracraniana em compartimentos **supratentorial** (acima do tentório) e **infratentorial** (abaixo do tentório). Embora a maior parte da cavidade intracraniana (mais de 80%) seja supratentorial, a fossa posterior (aproximadamente 20%) abriga estruturas neurológicas de grande importância.

Estruturas Neuroanatômicas Principais

As estruturas nobres localizadas na fossa posterior incluem o **tronco cerebral** anteriormente e os dois **hemisférios cerebelares** posteriormente. A comunicação entre o tronco cerebral e os hemisférios cerebelares ocorre através dos **pedúnculos cerebelares** (superior, inferior e médio). A **vascularização** da parte posterior é predominantemente realizada pelo **sistema vertebrobasilar**, composto pelas **artérias vertebrais** (direita e esquerda), que se unem para formar o **tronco da basilar**. O primeiro ramo da artéria vertebral é a **artéria cerebelar póstero-inferior (PICA)**. Na junção vertebrobasilar, os ramos espinhais anteriores formam a **artéria espinhal anterior**, responsável pela vascularização da porção superior da medula espinhal. A compreensão desta **anatomia** é fundamental, pois muitas patologias da fossa posterior e sua **sintomatologia** estão diretamente relacionadas a ela.

Forame Magno e Herniação Tonsilar

O **forame magno** é a grande abertura na base do crânio, localizada inferiormente. Por ele passam estruturas como o **tronco cerebral**, a **artéria vertebral**, e ramos como o *looping* da **PICA**. As **amígdalas cerebelares** podem se tornar proeminentes inferiormente. A **herniação de amígdalas**

ocorre quando as amígdalas cerebelares se deslocam inferiormente através do forame magno, geralmente devido a **hipertensão intracraniana**. Esta herniação pode levar à **compressão direta do tronco cerebral**, que abriga centros vitais cardiorrespiratórios, configurando uma situação de risco iminente à vida. A compressão de nervos cranianos, como o **nervo acessório (XI par craniano)**, pode manifestar-se clinicamente por **torcicolo**, ilustrando como um sintoma aparentemente simples pode indicar patologia grave na fossa posterior.

Nervos Cranianos e Tumores Associados

A maioria dos **nervos cranianos** a partir do quinto par (**nervo trigêmeo**) está localizada na fossa posterior. Tumores podem surgir destes nervos, incluindo do trigêmeo, facial, vestibulococlear (auditivo), glossofaríngeo, vago e acessório. A grande maioria desses tumores nervosos são **schwannomas**. A ocorrência de múltiplos schwannomas está frequentemente associada à **neurofibromatose**. A compressão de nervos por estruturas vasculares pode levar a síndromes específicas, como **neuralgia do trigêmeo** (compressão do nervo trigêmeo), **hemispasmo facial** (compressão do nervo facial), ou **neuralgia do glossofaríngeo** (compressão do nervo glossofaríngeo).

Tipos Gerais de Tumores da Fossa Posterior

Os tumores localizados na fossa posterior podem originar-se de diversas estruturas:

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

Manifestações Clínicas e Abordagem Diagnóstica

Manifestações Clínicas em Relação à Localização

A **manifestação clínica** de um tumor na fossa posterior depende diretamente de sua **localização**. Tumores mediais, como os que acometem o **vermis**, geralmente apresentam-se com **ataxia da**

marcha. Lesões mais laterais, localizadas nos **hemisférios cerebelares**, tendem a causar **sintomas cerebelares** como **incoordenação**. É crucial notar que os **déficits cerebelares** são classicamente **homolaterais** à lesão, em contraste com os déficits motores que são contralaterais.

Influência da Idade na Patologia e Tratamento

A **idade do paciente** é um fator determinante na prevalência e tipo de tumor da fossa posterior. Em **crianças e adolescentes**, a grande maioria dos tumores é de **linha média**. Já em **adultos**, os tumores localizam-se mais frequentemente nos **hemisférios cerebelares** ou no **ângulo ponto cerebelar**. A idade também influencia o **tipo de tratamento** a ser empregado.

Tumores da Linha Média

Características Gerais

Os tumores da **linha média** na fossa posterior acometem predominantemente **crianças e adultos jovens**. Histologicamente, a maioria é **maligna**. O quadro clínico é tipicamente caracterizado por **ataxia da marcha**, **náuseas** e **vômitos** de difícil controle, incluindo o clássico **vômito em jato**. Estes tumores, localizados na região do **quarto ventrículo** (originários do **vermis** ou do próprio **tronco cerebral**), levam à **compressão do tronco cerebral** e, principalmente, à **hidrocefalia supratentorial** devido à obstrução da circulação líquórica no quarto ventrículo. Geralmente, são diagnosticados quando já atingiram tamanho considerável, pois o crescimento, apesar de maligno, pode ser **insidioso**, com exacerbação da sintomatologia na presença de **hidrocefalia severa**.

Tipos Histológicos Comuns

Os dois tumores de linha média mais comuns são o **meduloblastoma** e o **ependimoma**. O **ependimoma** origina-se do **assoalho do quarto ventrículo** e pode expandir-se lateralmente através dos **forames de Luschka** ou posteriormente através do **forame de Magendie**, ocupando grande parte da fossa posterior. O **meduloblastoma**, comum em adultos jovens e crianças, também é um tumor de linha média, mas origina-se do **véu medular**. Diferentemente do ependimoma, o meduloblastoma geralmente **comprime** o assoalho do quarto ventrículo, mas não o **invade**.

Investigação e Tratamento

A avaliação da **extensão** do tumor de linha média requer um **screening completo**. Uma **ressonância magnética do neuroeixo** (crânio e coluna cervical, torácica e lombar total) é fundamental no pré e pós-operatório, devido à alta frequência de **disseminação líquórica** para outras partes do sistema nervoso central. A terapia ideal envolve a **remoção cirúrgica total**, ou o mais **radical** possível, complementada no pós-operatório por **quimioterapia** e/ou **radioterapia**.

Evolução no Tratamento e Prognóstico

Historicamente, havia a regra de que a radioterapia era evitada em crianças abaixo de seis anos. Atualmente, sabe-se que a **radioterapia** possui papel fundamental em casos avançados, mesmo em pacientes mais jovens, por vezes utilizando **hiperfracionamento**. Melhorias significativas nas técnicas de radioterapia, com planejamento computadorizado e focagem na lesão, reduziram **sequelas** (que incluíam déficits cognitivos e indução de novos tumores). A **quimioterapia** também desempenha um papel importante. O avanço mais significativo no tratamento do **meduloblastoma** reside no **estudo molecular**, que identificou quatro tipos distintos com respostas terapêuticas variadas. Este conhecimento permitiu a identificação de pacientes com excelente resposta à quimioterapia e a necessidade de radioterapia independentemente da idade, elevando a possibilidade de **terapias curativas**, algo antes impensável. Para **ependimomas**, o tratamento também evoluiu. Ependimomas de **baixo grau** podem ser curados com **cirurgia total** isoladamente, enquanto os de **alto grau** requerem adição de **químio** e **radioterapia** ao tratamento cirúrgico inicial.

Tumores dos Hemisférios Cerebelares

Astrocitoma Pilocítico

Em **crianças ou adultos jovens**, uma lesão cerebelar com história de **dismetria, incoordenação**, frequentemente apresentando imagem **cística** com um **nódulo mural**, sugere fortemente **astrocitoma pilocítico** em 90% dos casos. A **ressecção cirúrgica total** deste tumor é **curativa**, não havendo necessidade de tratamento complementar com radio ou quimioterapia. Histologicamente, é classificado como uma lesão **benigna** (WHO Grau I).

Hemangioblastoma

Se uma lesão com as mesmas características de imagem (cisto com nódulo mural) for identificada em um **adulto**, a principal hipótese diagnóstica é **hemangioblastoma**. Trata-se de uma lesão **vascular** frequentemente associada à **síndrome de Von Hippel-Lindau**, que pode cursar com **poliglobulia**, lesões retinianas e cistos renais ou hepáticos. O tratamento curativo é a **ressecção cirúrgica do nódulo**. Embora a radiocirurgia possa reduzir o tamanho da lesão, a única terapia definitivamente **curativa** para um hemangioblastoma é a **ressecção cirúrgica total**. A investigação da síndrome de Von Hippel-Lindau associada (poliglobulia, lesões retinianas, renais ou hepáticas) é imperativa.

Metástases

Lesões **sólidas e compactas** nos **hemisférios cerebelares** em adultos são altamente sugestivas de **metástases**. Nesses casos, é necessário realizar um **screening completo** para investigar a origem do processo metastático em outras localizações, supra ou infratentoriais.

Tumores Extra-axiais e Meningiomas

Características e Localizações dos Meningiomas

Os **meningiomas** são tumores **extra-axiais** que se originam das meninges. Podem ocorrer em qualquer local na fossa posterior, incluindo a **linha média**, forame magno (anterior, posterior, lateral), ou ângulo ponto cerebelar, podendo também surgir do tentório e comprimir estruturas inferiores. São mais comuns em **adultos** e a grande maioria é histologicamente **benigna** (embora cerca de 10% sejam atípicos e 5% malignos ou transformados). Caracteristicamente, apresentam **captação homogênea de contraste** e um grande **implante dural**. Devido ao **crescimento extremamente lento**, os meningiomas sintomáticos são frequentemente **grandes** ou localizados em áreas críticas (comprimindo nervos cranianos, canal óptico, forame jugular).

Manifestações Clínicas e Tratamento dos Meningiomas

As manifestações clínicas dos meningiomas na fossa posterior podem incluir **incoordenação da marcha, dismetria, tontura, vertigem, hidrocefalia e cefaleia** (geralmente não intensa). A **ressecção cirúrgica** é a única terapia **curativa** para meningiomas. Em algumas situações, como um pequeno tumor residual com crescimento evolutivo, ou em pacientes sem condições cirúrgicas, a **radi-**

oterapia pode ser considerada como complementação, embora tenha sido originalmente desenvolvida para tumores malignos e raramente possa induzir a transformação maligna de lesões benignas.

Tumores do Ângulo Ponto Cerebelar

Schwannoma Vestibular (Neurinoma do Acústico)

O tumor mais comum no **ângulo ponto cerebelar** é o **schwannoma vestibular** (historicamente conhecido como neurinoma do acústico), que se origina do **nervo vestibular** (superior ou inferior). Outros tumores possíveis nesta localização incluem schwannomas de outros nervos cranianos baixos (trigêmeo, facial, glossofaríngeo, vago, acessório) e meningiomas. Mais de 80-90% dos schwannomas do ângulo ponto cerebelar são vestibulares.

Sintomatologia do Schwannoma Vestibular

Os sintomas iniciais típicos do schwannoma vestibular são **tontura, vertigem, zumbido e perda progressiva da audição**. À medida que crescem, podem comprimir nervos adjacentes, levando a:

- Compressão do **nervo facial**: **hemiespasma facial** ou **paralisia facial**.
- Compressão do **nervo trigêmeo**: dor simulando **neuralgia do trigêmeo** ou **hipoestesia da face** (perda de sensibilidade).
- Compressão ou deslocamento do **sexto nervo craniano**: **diplopia e estrabismo convergente**.
- Compressão dos **nervos** que trafegam no **forame jugular** (glossofaríngeo, vago, acessório): **rouquidão** ou **alteração da deglutição**.

Tratamento do Schwannoma Vestibular

O tratamento ideal e **curativo** para o schwannoma vestibular é a **ressecção cirúrgica total**. No entanto, nem sempre é possível realizar a remoção completa com baixa morbidade, principalmente devido à íntima relação do tumor com o **nervo facial** dentro do **meato acústico interno**. Frequentemente, não há um plano claro de clivagem entre o tumor e o nervo facial, tornando a preservação da função facial um desafio cirúrgico que depende do tamanho e localização da lesão. A **radiocirurgia** é utilizada e pode reduzir o tamanho do tumor (por necrose interna e vasculite que diminui o suprimento

sanguíneo), mas não é considerada **curativa**. A evolução a longo prazo após radiocirurgia e o risco de indução de novos tumores são aspectos em estudo.

Meningiomas vs. Schwannomas no Ângulo Ponto Cerebelar: Abordagem Cirúrgica

Meningiomas no ângulo ponto cerebelar, diferentemente dos schwannomas, tendem a apresentar um **plano de separação** mais definido com os nervos e o tronco cerebral na maioria dos casos, a menos que atinjam tamanhos gigantes ou haja perda desse plano. A **ressecção cirúrgica** de meningiomas, quando possível, visa a separação do tumor das estruturas nervosas. No entanto, em lesões muito grandes que causam **compressão severa** ou **invasão pial** e **edema do tronco cerebral**, a remoção completa pode resultar em **déficit neurológico severo**. Nesses casos, uma **ressecção subtotal**, deixando uma pequena camada de tumor próximo ao tronco cerebral, pode ser preferível para evitar **sequelas maiores**, especialmente em pacientes idosos. O estudo da **ressonância pré-operatória** com suas diversas sequências é fundamental para avaliar a relação do tumor com o tronco cerebral e estruturas adjacentes e planejar a cirurgia visando à minimização da morbidade. A radiocirurgia para meningiomas benignos pode reduzir a taxa de crescimento, mas não é curativa, agindo principalmente na vascularização do tumor.

Cisto Epidermoide

Características e Patogênese

O **cisto epidermoide** na fossa posterior não é uma neoplasia, mas sim um **cisto** de crescimento extremamente lento. Origina-se de **resquícios de células epidermóides** que ficaram retidas durante o desenvolvimento embrionário. Estes resquícios formam o cisto, que age como um **corpo estranho** e não como um tumor com crescimento neoplásico invasivo.

Manifestações Clínicas

Os cistos epidermóides podem ser **oligoassintomáticos** ou apresentar-se com **neuralgia do trigêmeo**, simulando clinicamente a patologia trigeminal. Em casos mais raros, podem causar um quadro de **meningite asséptica**, manifestando-se com **cefaleia grave**, **disfunção de pares cranianos**, **rigidez de nuca**, ou **hipertensão intracraniana**, secundário ao processo inflamatório desencadeado pela presença do cisto no espaço liquórico.

Tratamento Cirúrgico

O tratamento é a **ressecção cirúrgica**. A cirurgia é mais simples e com planos mais precisos entre o cisto, artérias e nervos na ausência de processo inflamatório (neuralgia trigeminal isolada). Na presença de um quadro meníngeo ou hipertensão intracraniana associada, que indica inflamação, a ressecção se torna mais difícil. Nesses casos, a utilização de **corticoterapia** no pré-operatório é fundamental para controlar a inflamação antes da remoção cirúrgica. No pós-operatório, doses elevadas de corticoides podem ser necessárias para controlar o processo inflamatório residual. A meningite asséptica pós-operatória é uma complicação possível, podendo levar a déficits de nervos cranianos e hidrocefalia requerendo derivação ventrículo-peritoneal.

Tumores da Junção Crânio-Cervical

Tipos de Tumores e Cordoma

A **junção crânio-cervical** pode ser acometida por **meningiomas**, **schwannomas** e, notavelmente, **cordomas**. O **cordoma** é um tumor que nasce do osso, especificamente da **sincondrose esfeno-occipital (clivus)** e cresce progressivamente. É considerado a versão maligna da cartilagem, pertencendo ao espectro que inclui condroma e condrossarcoma. Embora histologicamente benigno em muitos casos na junção crânio-cervical, o cordoma é localmente **invasivo**, espalhando-se pelo osso esponjoso da base do crânio, podendo se expandir lateralmente a partir de sua origem na linha média. Outros tumores malignos na região incluem **gliomas do tronco cerebral**, mais comuns em crianças.

Sintomatologia e Tratamento

A sintomatologia dos tumores da junção crânio-cervical pode variar, incluindo **nucalgia** (dor cervical), alterações da voz (**disfonia**), **tetraparesia progressiva**, e raramente **torcicolo agudo** devido à compressão. A maioria dos tumores nesta junção é **benigna** e o tratamento primário é a **ressecção cirúrgica**. O cordoma requer ressecção cirúrgica o mais radical possível, associada a **radioterapia em altas doses**. O uso de **proton beam** é preferível devido ao seu "Bragg peak", que permite alta dose na lesão com queda abrupta na periferia, minimizando a dose em estruturas adjacentes críticas como o tronco cerebral, especialmente em crianças.

Neurofibromatose Tipo 2 (NF2)

Características e Diagnóstico

A **Neurofibromatose Tipo 2 (NF2)** é uma condição associada à presença de múltiplos tumores do sistema nervoso. O **diagnóstico** de NF2 é classicamente feito pela presença de **schwannomas vestibulares bilaterais** (anteriormente chamados neurofibromas vestibulares). Além dos schwannomas vestibulares, a NF2 frequentemente cursa com **meningiomas** múltiplos, **gliomas** e lesões espinhais como **neurofibromas** ou schwannomas, que podem causar **compressão da medula espinhal**.

Importância do Screening e Adaptação Neurológica

Em pacientes com suspeita ou diagnóstico de neurofibromatose, é fundamental realizar um **screening completo** do **neuroeixo** com ressonância magnética (crânio, coluna cervical, torácica e lombar). Esta abordagem permite identificar a extensão das lesões que podem ocorrer em múltiplos níveis. Curiosamente, a medula espinhal pode apresentar uma capacidade notável de adaptação à **compressão lenta e progressiva** por lesões benignas como neurofibromas, por vezes cursando com sintomatologia mínima (como dor cervical e espasticidade leve, sem déficits motores significativos) apesar da compressão severa visível na imagem. O tratamento para lesões compressivas sintomáticas na coluna é geralmente a ressecção cirúrgica.

Princípios Gerais de Análise e Tratamento de Tumores da Fossa Posterior

Fatores Determinantes e Prognóstico

A análise dos tumores da fossa posterior baseia-se fundamentalmente na **idade do paciente**, **localização** e **patologia**. O **prognóstico** está diretamente relacionado à **idade** (quanto mais jovem o paciente afetado por tumores malignos, pior o prognóstico), à **extensão da ressecção cirúrgica** (maior ressecção, melhor prognóstico), à **disseminação** da doença pelo neuroeixo, e à **precocidade do diagnóstico e tratamento**. Em neurocirurgia, o tratamento precoce geralmente resulta em melhores resultados.

Tratamentos por Tipo e Localização

- **Infância:** Tumores geralmente **malignos** e de **linha média**. O tratamento ideal envolve **ressecção cirúrgica total** associada a **quimioterapia** e/ou **radioterapia**.
- **Hemisférios Cerebelares:** Tumores como **astrocitoma pilocítico** (crianças/adultos jovens) e **hemangioblastoma** (adultos) são frequentemente **passíveis de cura cirúrgica** com ressecção total. Alguns **meningiomas** nesta localização também podem ser curados cirurgicamente.
- **Ângulo Ponto Cerebelar e Junção Crânio-Cervical:** A grande maioria dos tumores (schwannomas, meningiomas) é **benigna**. A única terapia **curativa** é a **ressecção cirúrgica total**.

Papel da Quimioterapia e Radioterapia

A **quimioterapia** é indicada em **todos os casos de tumores malignos**, com destaque para os da linha média. A **radioterapia** está indicada para tumores malignos em pacientes acima de 6 anos em todos os casos e é estudada individualmente em pacientes mais jovens, considerando o **risco-benefício** da associação com a quimioterapia. Para tumores **benignos**, como **meningiomas** e **schwannomas**, a radioterapia ou radiocirurgia pode **reduzir a taxa de crescimento**, mas não constituem uma terapia **curativa**.