

TUMORES INTRACRANIANOS DA FOSSA POSTERIOR EM ADULTOS, DESAFIOS NO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

**Giovanna dos Santos Flora¹, Bruna Aurich Kunzendorff², Fernanda Alves Luz³,
Luiz Rezende Junior⁴, Luíza Gomes Santiago⁵, Priscilla Silva Lima Simões⁶,
Rafaela Lima Camargo⁷, Rúbia Soares de Sousa Gomes⁸, Yan Heringer de
Oliveira⁹, Débora Nagem Machado¹⁰, Matheus de Andrade da Silva¹¹, Alex
Nagem Machado¹².**

¹ Graduanda em Medicina, FACIG – Faculdade de Ciências Gerenciadas de Manhuaçu,
giovannaflora36@gmail.com

² Graduanda em Medicina, FACIG – Faculdade de Ciências Gerenciadas de Manhuaçu,
bruna_kunzendorff@hotmail.com

³ Graduanda em Medicina, FACIG – Faculdade de Ciências Gerenciadas de Manhuaçu,
nandaalvesluz@gmail.com

⁴ Graduando em Medicina, FACIG – Faculdade de Ciências Gerenciadas de Manhuaçu,
luiz_rgoulart@hotmail.com

⁵ Graduanda em Medicina, FACIG – Faculdade de Ciências Gerenciadas de Manhuaçu,
luizasantiago14@hotmail.com

⁶ Graduanda em Medicina, FACIG – Faculdade de Ciências Gerenciadas de Manhuaçu,
priscillalimasimoes@gmail.com

⁷ Graduanda em Medicina, FACIG – Faculdade de Ciências Gerenciadas de Manhuaçu,
rafaella_camargo@live.com

⁸ Graduanda em Medicina, FACIG – Faculdade de Ciências Gerenciadas de Manhuaçu,
rubiasousa.gomes@gmail.com

⁹ Graduando em Medicina, FACIG – Faculdade de Ciências Gerenciadas de Manhuaçu,
yan_heringer99@icloud.com

¹⁰ Graduada em Fisioterapia, Faculdade Estácio de Sá; Graduanda em Medicina, FACIG – Faculdade
de Ciências Gerenciadas de Manhuaçu, debnagem@gmail.com

¹¹ Graduado em Fisioterapia, FTC- Faculdade de Tecnologia e Ciência; Graduando em Medicina,
FACIG - Faculdade de Ciências Gerenciadas de Manhuaçu, dr.matheusandrade@gmail.com

¹² Docente e Coordenador Clínico do Curso de Medicina FACIG - Faculdade de Ciências Gerenciais
de Manhuaçu, Especialista em Neurocirurgia pelo Hospital São Francisco de Assis- Belo Horizonte,
Coordenador do Serviço de Neurocirurgia do Hospital César Leite - Manhuaçu, Graduado em
Medicina, UFJF- Universidade Federal de Juiz de Fora, alex.nagem@globo.com

Resumo-Os tumores de fossa posterior em adultos são classificados conforme sua apresentação histopatológica sendo o meduloblastoma uma lesão expansiva dessa localização pouco relatada devido sua apresentação rara. Por tratar-se de uma neoplasia maligna com apresentação predominantemente em pacientes pediátricos, proporcionando dificuldades no diagnóstico e consequentemente nas terapias específicas. O objetivo do trabalho é relatar o caso de um paciente adulto portador de meduloblastoma em fossa posterior, bem como as dificuldades encontradas para obter um diagnóstico definitivo. Através da epidemiologia e da clínica apresentada pela patologia, o artigo descreve sobre os principais sinais e sintomas apresentados e sobre as características do tumor nos exames de Ressonância Magnética (RM), considerada o melhor exame de imagem para fossa posterior, além de detalhar sobre as intervenções cirúrgicas e radioterápicas que são essenciais para um melhor prognóstico.

Palavras-chave: Tumor de fossa posterior; Meduloblastoma; Diagnóstico; Neurologia; Neoplasias.

Área do Conhecimento: Ciências da Saúde

1 INTRODUÇÃO

O tumor cerebral é uma das doenças mais devastadoras do corpo humano, sendo considerado a segunda causa de morte relacionada às doenças neurológicas, sendo superado

apenas pelos acidentes vasculares cerebrais (AVC). Segundo a Organização Mundial da Saúde (OMS), a classificação de tumores cerebrais é feita através de grau I até o grau IV, a partir de análises histológicas e padrão arquitetural, logo, essa classificação possibilita uma percepção maior dos prognósticos e da mortalidade de cada caso, em geral, sendo o grau I de maior sobrevida e o grau IV tendo uma maior probabilidade de morte. (CONTRERAS, 2017).

Nos últimos anos, observou-se através das melhorias nas técnicas de imagem como a tomografia computadorizada, ressonância magnética e entre outros, que a taxa de incidência de tumores no sistema nervoso central (SNC) tem aumentado sobre as faixas etárias mais avançadas, ou seja, em jovens e adultos (MENDES et al., 2014). No Brasil, de acordo com o INCA (Instituto Nacional do Câncer), 4% das mortes estão relacionadas às neoplasias no tecido cerebral.

Nesse contexto, os tumores cerebrais que ocorrem na fossa posterior são considerados lesões críticas pela localização e, na maioria dos casos, estarem envolvidos com o tronco encefálico e a presença de hérnias de tonsila. A apresentação clínica irá depender da localização, da agressividade, dos aspectos comportamentais celulares e da taxa de crescimento do tumor, tendo como principais queixas, a cefaléia, ataxia, náuseas e vômitos frequentes, associados principalmente à hidrocefalia e ao aumento da pressão intracraniana. No entanto, o aumento da pressão intracraniana pode ocasionar a rigidez de nuca, paralisia dos pares de nervos cranianos e distúrbios visuais, como o papiledema. (AQUILINA, 2013).

Por média de 85% dos tumores do SNC estão na cavidade craniana e cerca de 15% estão presentes no canal espinhal, portanto, em crianças há a predominância de 70% de tumores na fossa posterior e em adultos nos hemisférios cerebrais. Nesse contexto, os tumores de fossa posterior podem ocorrer em qualquer idade, mas há uma maior incidência na infância com predomínio do sexo masculino (UNICAMP, 2011).

O meduloblastoma é uma neoplasia maligna do SNC que é encontrada em pacientes pediátricos, representando cerca de 20% a 25% dos tumores, destes 30% a 40% são classificados como tumor de fossa posterior. Embora muito comum na infância, o meduloblastoma é relatado com uma frequência de 15% a 30% por pacientes com idade superior a 15 anos (FRANCO et al., 1999). Segundo Russel e Rubinstein (1989), em adultos, o meduloblastoma reflete 1% dos tumores cerebrais e apenas cerca de 6% desses são classificados como tumores presentes na fossa posterior em adultos (RUSSEL; RUBINSTEIN, 1989).

Contudo, a investigação mais precoce dos sintomas, juntamente com a avaliação clínica precisa permitem um diagnóstico que induza à uma decisão terapêutica para os pacientes com o intuito de aumentar as taxas de sobrevida. Os desafios em diagnosticar os meduloblastomas na fossa posterior estão relacionados a difícil identificação, por se tratar de uma doença que é característica da área pediátrica, necessitando de conhecimentos específicos e prévios sobre a patologia (RAY et al., 2004). Sendo assim, o artigo objetiva-se em relatar o caso um meduloblastoma cerebral na fossa posterior em adulto, visando a clínica, a fisiopatologia e os tratamentos indicados para a patologia, além de dissertar sobre as dificuldades de obter um diagnóstico etiológico de um tumor de fossa posterior em adultos.

2 METODOLOGIA

Esse trabalho tem por metodologia um relato de caso juntamente com uma revisão bibliográfica, através de estudos de documentos encontrados no Google Acadêmico, portal de periódicos da Capes, PubMed e Scielo. É um estudo retrospectivo analítico de um paciente do Serviço de Neurocirurgia do Hospital César Leite, sob coordenação do médico orientador, sendo o relato parte do arquivo de casos do orientador da pesquisa e também, do médico assistente.

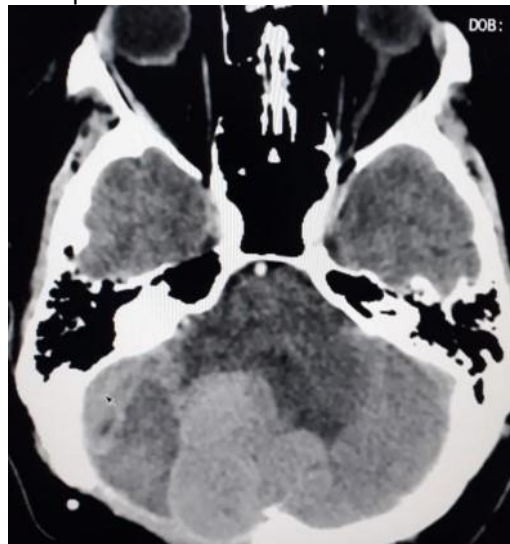
Discutimos o caso de um paciente do sexo masculino, 36 anos, com queixas de cefaleia e desequilíbrio iniciado há 12 meses e piora dos sintomas nos últimos dias. Informa que durante os meses que antecederam a avaliação neurocirúrgica foi diagnosticado como quadro de labirintopatia bem como orientado tratamento medicamentoso para tal, no entanto sem resposta clínica. Com a progressão da patologia, o paciente desenvolveu quadro de Síndrome de hipertensão intracraniana, condição esta que proporcionou encaminhamento para serviço especializado em neurocirurgia. Logo que avaliado pelo neurocirurgião foi constatado quadro de sonolência, cefaléia e vômitos, bem como papiledema, sendo solicitado tomografia do crânio de urgência que revelou lesão expansiva intracraniana acometendo a fossa posterior em região de vermis e hemisfério cerebelar a esquerda associado a hidrocefalia obstrutiva, razão esta que acarretou a realização de derivação ventrículo-peritoneal de urgência. Logo após a cirurgia emergencial, foi realizado estudo por RNM do encéfalo onde notou-se lesão com captação de gadolínio e com hipersinal em T2. Diante do contexto atual foi indicado craniotomia suboccipital com ressecção macroscópica total da lesão, sendo tal ato sem intercorrências. O estudo histopatológico revelou tratar-se de meningioma, razão pela qual foi indicado acompanhamento periódico e monitorização por métodos de imagem.

Figura 1: Imagem de tomografia computadorizada do crânio com estudo de angio-tomografia revelando a lesão de fossa posterior e suas correlações vasculares.



Fonte: Imagem cedida pelo Serviço de Neurocirurgia do Hospital César Leite.

Figura 2: Tomografia Computadorizada do crânio revelando lesão na fossa posterior.



Fonte: Imagem cedida pelo Serviço de Neurocirurgia do Hospital César Leite.

Surpreendentemente, 6 meses após a cirurgia, o paciente retorna ao serviço de referência com recidiva da sintomatologia e os exames de imagem indicaram recidiva tumoral, sendo novamente indicado intervenção cirúrgica e estudo celular. Durante o acompanhamento pós-operatório, novamente foi diagnosticado recidiva tumoral. Diante dessa condição de evolução não compatível com os meningiomas, foi solicitado por parte da equipe de neurocirurgia a revisão das lâminas em laboratório independente. As análises revelaram tratar-se de lesão compatível com meduloblastoma. Frente à nova condição, optou-se por nova abordagem cirúrgica com ressecção ampla, bem como monitorização de metástases peritoneais pelo shunt, e posterior encaminhamento para serviço de referência em oncologia e radioterapia sendo tal medida realizada.

3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

A fossa craniana posterior é considerada um espaço profundo do crânio, que contém o tronco encefálico e o cerebelo, este último é responsável por contribuir com a mobilidade dos músculos, equilíbrio e coordenação. Apresenta inferiormente o forame magno que comunica com o canal vertebral e seu conteúdo, e sulcos profundos dos seios transversais e seios sigmóides que fazem

parte do sistema de drenagem do sangue. É um compartimento que possui o assoalho formado pelos ossos esfenóide, temporal e occipital, e o seu teto pela tampa do cerebelo (MOORE, 2014).

De acordo com a anatomia do crânio humano, o surgimento de uma lesão ou de um tumor no parênquima ocasiona expansões que se comunicam com possíveis aberturas causando as hérnias, como a hérnia tonsilar, comum em casos de tumores em fossa posterior. Os pares de nervos cranianos que apresentam parte do seu curso intracraniano na fossa posterior podem ser lesados em casos de expansão, como também, envolver o acometimento do tronco e dos consequentes núcleos dos pares cranianos presentes. Ademais, a expansão do parênquima cerebral na fossa posterior pode levar à compressão do sistema arterial vertebro-basilar, levando à isquemias no tecido ou o bloqueio do fluxo do líquido cefalorraquidiano (MACHADO, 2006).

As causas específicas para tumores da fossa posterior são pouco descobertas, portanto, já é estudado fatores que podem ajudar a causar uma formação neoplásica, como os fatores genéticos que envolvem a disfunção de alguns genes supressores de tumor (gene p53) e ativação de alguns oncogênes que dariam início ao desenvolvimento de células tumorais, como exemplo, os casos de neurofibromatose e esclerose tuberosa. Além desses, tem os fatores ambientais que são importantes para o agravo de neoplasias no corpo humano, como as irradiações e toxinas (AL-SHATOURY, 2002). Supõe-se que o meduloblastoma se originam a partir de células embrionárias indiferenciadas classificadas como neuroepiteliais, normalmente, existente na camada granular em desenvolvimento no córtex do cerebelo, denominada de camada granular fetal de Obersteiner (FRANCO et al., 1999).

A maior parte de tumores são classificados como cânceres cerebrais primários, mas há casos de tumores que se dirigem para o cérebro e possuem a possibilidade de se tornarem secundários por se originarem em outras partes do corpo, como os tumores de pulmão, mama e pele (SANTOS et al., 2001). O meduloblastoma é considerado uma neoplasia maligna com alta capacidade de promover metástases, sendo comum em adultos com cerca de 5% a 18% e destinação para os ossos, linfonodos e pulmões (FRANCO et al., 1999). Esse fato denominado metástase cerebral ocorrem nos estágios mais avançadas de cânceres e são consideradas as complicações neurológicas mais temidas, pelo fato de proporcionarem sintomatologias inespecíficas e mortes precoces, além de implicarem a desistência de muitos médicos por envolver um tratamento mais sistêmico e abrangente (SANTOS et al., 2001).

Os sinais e sintomas que são apresentados estão relacionados aos efeitos do tumor, dependendo da sua localização exata na fossa posterior, além de causar edemas, a compressão de estruturas próximas, e hidrocefalia obstrutiva (devido a obstrução dos forames e ventrículos) induzindo uma dilatação das cavidades intracranianas. Por consequência, a hidrocefalia aumenta a pressão intracraniana e essa hipertensão pode causar dores de cabeça, sonolência, náuseas e vômitos, desequilíbrios, ataxia, distúrbios hormonais e comportamentais, distúrbios no campo visual por acometer a área da visão no lobo occipital e em casos mais avançados podem apresentar episódios de epilepsia (NETO, 2015). Na maioria dos casos relatados, a localização do tumor meduloblastoma em adultos se desenvolve nos hemisférios e, em crianças, é comum se localizar no vermis cerebelar. A clínica em adultos e crianças são semelhantes, sendo a cefaleia considerada o sintoma presente em 28% a 100% dos casos, náuseas e vômitos em torno de 17% a 83%, e a rigidez de nuca presente em 15% a 20% dos pacientes (FRANCO et al., 1999).

A fim de encontrar o diagnóstico de um tumor na fossa posterior, este deve ser baseado na história clínica e patológica progressiva que o paciente apresenta e no exame físico, juntamente com os exames de neuroimagem. O diagnóstico deve exigir um conhecimento sobre a patologia e alto grau de suspeita clínica, pois a síndrome apresentada inicialmente é pouco específica e pode apresentar a clínica de outras doenças neurológicas, levando a pensar em diagnósticos diferenciais (ALBRIGHT, 1992). A dificuldade em diagnosticar um meduloblastoma em adultos deve-se pelo fato de ser uma neoplasia incomum na faixa etária, por isso apresenta uma incidência reduzida, variando em torno de 0,5 por milhão/ano, ou seja, sendo nove vezes menor do que a incidência em crianças. Diante disso, a formação do meduloblastoma presentes em fossa posterior de adultos varia entre 20 e 39 anos (sendo mais frequente aos 25 anos), e 80% dos casos são descobertos próximos aos 40 anos de idade (FRANCO et al., 1999).

A tomografia computadorizada (TC) é considerada uma ideia primordial para ter-se uma análise diagnóstica, mas para os casos de tumor na fossa posterior a ressonância magnética (RM) do encéfalo é a mais solicitada por apresentar maior visualização das lesões neoplásicas e criar um artefato de osso espesso circundante e poder possibilitar a histologia do tecido do tumor (NETO, 2015). A TC de crânio é utilizada visando a análise e o acompanhamento de pacientes pós-operatórios. Ademais, a angiografia cerebral é essencial para avaliar o suprimento vascular que norteia o tumor, porém a RM supera a angiografia sendo, atualmente, mais utilizada (AL-SHATOURY, 2002). O tumor meduloblastoma localiza predominantemente nos hemisférios estendendo às meninges, apresentando um realce difuso e homogêneo, sendo hiperdenso em T2 nos exames de RM, com sinal semelhante aos gliomas (FRANCO et al., 1999). Para auxiliar no diagnóstico, alguns

procedimentos de remoção de um pedaço do tumor são essenciais, como a craniotomia posterior e a biópsia estereotáxica (ALBRIGHT,1992).

Ainda não foi definida uma terapia médica específica para os tumores cerebrais de fossa posterior em adultos, apesar de haver métodos administrados com corticosteroides antes da cirurgia para diminuir o edema presente próximo. Há casos de pacientes serem submetidos a cirurgias de emergência por apresentar sintomas agudos devido o acometimento do tronco encefálico ou o surgimento de hérnias, contudo, a abordagem cirúrgica comum para tumores de fossa posterior são a linha média, paramediana ou retromastóidea (AL-SHATOURY,2002).

Grande parte dos tumores de fossa posterior são removidos cirurgicamente, mesmo quando classificados benignos, pois o pouco espaço presente na fossa pode fazer com que o tumor se expanda e comprima as estruturas vizinhas, exercendo pressão sobre estas a medida que cresce. A cirurgia promove ao paciente uma taxa favorável de sobrevivência a longo prazo (ALBRIGHT,1992). Independente da idade, o tratamento cirúrgico decorre da ressecção macroscópica total do tumor, a medida em que os danos neurológicos possam ser evitados, sendo alcançado sucesso em 75% dos casos infantis e em grande parte dos adultos, tendo uma taxa de mortalidade em cirurgias próxima de 1% (FRANCO et al., 1999).

A radioterapia é utilizada no pós-operatório, dependendo do tamanho e da classificação histológica do tumor, além do uso de quimioterápicos para inibir o crescimento do tecido e bloquear a divisão celular e a vascularização do tumor. As vacinas também são utilizadas, pois induzem o sistema imunológico a criar mecanismos de destruição para as células tumorais (NETO,2017). A radioterapia é considerada um tratamento complementar indispensável, sendo a radioterapia externa cranioespinal essencial para pacientes com meduloblastomas (FRANCO et al., 1999). O meduloblastoma é sensível à radioterapia e por esses motivos, a não intervenção da terapia adequada pode promover prognósticos ruins. Nesse sentido, a radioterapia é capaz de alcançar uma sobrevida de 75% nesses casos (ROBBINS et al., 2010).

O prognóstico também está relacionado às dificuldades para encontrar o diagnóstico de meduloblastoma na fossa posterior, uma vez que as consequências dependem do tempo de detecção do tumor, logo, o médico poderá iniciar um monitoramento sobre o paciente e escolher um tratamento para evitar danos maiores (ALBRIGHT,1992). Em grande parte dos casos, o prognóstico irá depender da idade, da localização e do estágio em que o tumor já se encontra, podendo levar à sequelas de acordo com a complexidade do local comprometido. Os tumores malignos geralmente apresentam um prognóstico pior do que os benignos, estes quando totalmente ressecados podem indicar maiores chances de cura (BARROS,2017). O meduloblastoma é um tumor maligno que, de acordo com a classificação da Organização Mundial da Saúde (OMS), corresponde ao grau IV, ou seja, apresenta um prognóstico ruim e uma menor sobrevida (RAY et al., 2004).

Contudo a taxa de sobrevida tem aumentado com as melhorias nos avanços em técnicas cirúrgicas, quimioterapias e radioterapias, que melhoraram os prognósticos de tumor de fossa posterior, além de uma melhor compreensão da patologia e um aumento do foco sobre pesquisas. Nesse contexto, houve uma redução no impacto dos tratamentos e a elevação significativa da qualidade de vida dos pacientes (AQUILINA,2013).

4 CONCLUSÃO

Pelo fato do meduloblastoma na fossa posterior ser uma etiologia incomum em adultos, a investigação clínica e a detecção de um diagnóstico precoce são essenciais para o prognóstico do paciente. Os diagnósticos diferenciais e as poucas pesquisas sobre meduloblastoma em adultos podem proporcionar atraso na terapêutica cirúrgica e oncológica. Pode-se concluir que a vigilância sobre os sinais e sintomas é um fator importante relacionado diretamente com a sobrevida do paciente.

5 REFERÊNCIAS

ALBRIGHT, Leland. Posterior fossa tumors. **Neurosurgery Clinics**, v. 3, n. 4, p. 881-891, 1992.

AL-SHATOURY, H. A.; GALHOM, A. A.; ENGELHARD III, H. H. Posterior fossa tumors. **E-Med J**, v. 2, n. 11, 2002.

AQUILINA, K. Posterior fossa tumours in children—an overview of diagnosis and management. **ACNR**, v. 13, n. 4, p. 24-28, 2013.

BARROS, Luciana Holtz de Camargo. Detecção precoce dos tumores cerebrais: **Instituto Oncoguia**, 2017. Disponível em: <<http://www.oncoguia.org.br/conteudo/deteccao-precoce-dos-tumores-cerebrais-snc/7355/294/>>. Acesso em: 15 out. 2018.

CONTRERAS, Luis Enrique. Epidemiologia de tumores cerebrales. **Revista Médica Clínica Las Condes**, v. 28, n. 3, p. 332-338, 2017.

FRANCO, Clélia Maria Ribeiro; MALHEIROS, Suzana Maria Fleury; GABBAI, Alberto Alain. Meduloblastoma em adultos. **Revista de Neurociências**, v. 7, n. 3, p. 129-135, 1999.

MACHADO, A. B. M.; HAERTEL, Lúcia Machado. **Neuroanatomia funcional**. 3 ed. São Paulo: Atheneu, 2006.

MENDES, Graziella Alebrant; ONGARATTI, Bárbara Roberta; PEREIRA-LIMA, Júlia Fernanda Semmelmann. Epidemiologia de uma série de tumores primários do sistema nervoso central. **Arquivos Brasileiros de Neurocirurgia: Brazilian Neurosurgery**, v. 33, n. 04, p. 279-283, 2014.

MOORE, K. L.. **Anatomia Orientada para a Prática Clínica**. 7ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2014.

NETO, Calil Darzé. Tumores Cerebrais: entenda mais sobre os sintomas e tratamentos. 2015.

RAY, A. et al. A Clinicobiological Model Predicting Survival in Medulloblastoma. **Clinical Cancer Research**, v. 10, p. 7613, 2004.

Russel DS & Rubinstein LJ. Pathology of tumors of the nervous system. Baltimore. Williams & Wilkins, 1989. 13. Farwell JR & Flannery JT. Adult occurrence of medulloblastoma. **Acta Neurochirurgica (Wien)**, 86:1-5, 1987.

SANTOS, Adrialdo José et al. Metástases cerebrais. **Rev Neurociências**, v. 9, n. 1, p. 20-26, 2001.

Universidade Estadual de Campinas [homepage na internet]. Campinas: Unicamp; [atualizada em 2011 Jun 11; acesso em 2018 Out 22]. **Anatomia patológica: Neuropatologia** [aproximadamente 1 tela]. Disponível em: <http://anatpat.unicamp.br/taneutumor.html>