

TRATADO DE NEUROLOGIA CLÍNICA E CIRÚRGICA



Editores

Dr. André Giacomelli Leal

Dr. Paulo Henrique Pires de Aguiar

Dr. Ricardo Ramina

Colaboradores

Dr. Flávio Leitão Filho

Dr. Roberto Alexandre Dezena

Dr. Samuel Simis

Dr. Murilo Sousa de Meneses

Dr. José Marcus Rotta

1ª Edição

Atena
Editora
Ano 2022

TRATADO DE NEUROLOGIA CLÍNICA E CIRÚRGICA



Editores

Dr. André Giacomelli Leal

Dr. Paulo Henrique Pires de Aguiar

Dr. Ricardo Ramina

Colaboradores

Dr. Flávio Leitão Filho

Dr. Roberto Alexandre Dezena

Dr. Samuel Simis

Dr. Murilo Sousa de Meneses

Dr. José Marcus Rotta

1ª Edição

Editora chefe

Profª Drª Antonella Carvalho de Oliveira

Editora executiva

Natalia Oliveira

Assistente editorial

Flávia Roberta Barão

Bibliotecária

Janaina Ramos

Projeto gráfico

Bruno Oliveira

Camila Alves de Cremona

Daphynny Pamplona

Gabriel Motomu Teshima

Luiza Alves Batista

Natália Sandrini de Azevedo

Imagens da capa

Shutterstock

Edição de arte

Gabriela Jardim Bonet

2022 by Atena Editora

Copyright © Atena Editora

Copyright do texto © 2022 Os autores

Copyright da edição © 2022 Atena Editora

Direitos para esta edição cedidos à Atena Editora pelos autores.

Open access publication by Atena Editora



Todo o conteúdo deste livro está licenciado sob uma Licença de Atribuição *Creative Commons*. Atribuição-Não-Comercial-NãoDerivativos 4.0 Internacional (CC BY-NC-ND 4.0).

O conteúdo dos artigos e seus dados em sua forma, correção e confiabilidade são de responsabilidade exclusiva dos autores, inclusive não representam necessariamente a posição oficial da Atena Editora. Permitido o *download* da obra e o compartilhamento desde que sejam atribuídos créditos aos autores, mas sem a possibilidade de alterá-la de nenhuma forma ou utilizá-la para fins comerciais.

Todos os manuscritos foram previamente submetidos à avaliação cega pelos pares, membros do Conselho Editorial desta Editora, tendo sido aprovados para a publicação com base em critérios de neutralidade e imparcialidade acadêmica.

A Atena Editora é comprometida em garantir a integridade editorial em todas as etapas do processo de publicação, evitando plágio, dados ou resultados fraudulentos e impedindo que interesses financeiros comprometam os padrões éticos da publicação. Situações suspeitas de má conduta científica serão investigadas sob o mais alto padrão de rigor acadêmico e ético.

Conselho Editorial

Ciências Biológicas e da Saúde

Profª Drª Aline Silva da Fonte Santa Rosa de Oliveira – Hospital Federal de Bonsucesso

Profª Drª Ana Beatriz Duarte Vieira – Universidade de Brasília

Profª Drª Ana Paula Peron – Universidade Tecnológica Federal do Paraná

Prof. Dr. André Ribeiro da Silva – Universidade de Brasília

Profª Drª Anelise Levay Murari – Universidade Federal de Pelotas

Prof. Dr. Benedito Rodrigues da Silva Neto – Universidade Federal de Goiás

Prof. Dr. Cirênio de Almeida Barbosa – Universidade Federal de Ouro Preto
Profª Drª Daniela Reis Joaquim de Freitas – Universidade Federal do Piauí
Profª Drª Débora Luana Ribeiro Pessoa – Universidade Federal do Maranhão
Prof. Dr. Douglas Siqueira de Almeida Chaves – Universidade Federal Rural do Rio de Janeiro
Prof. Dr. Edson da Silva – Universidade Federal dos Vales do Jequitinhonha e Mucuri
Profª Drª Elizabeth Cordeiro Fernandes – Faculdade Integrada Medicina
Profª Drª Eleuza Rodrigues Machado – Faculdade Anhanguera de Brasília
Profª Drª Elane Schwinden Prudêncio – Universidade Federal de Santa Catarina
Profª Drª Eysler Gonçalves Maia Brasil – Universidade da Integração Internacional da Lusofonia Afro-Brasileira
Prof. Dr. Ferlando Lima Santos – Universidade Federal do Recôncavo da Bahia
Profª Drª Fernanda Miguel de Andrade – Universidade Federal de Pernambuco
Prof. Dr. Fernando Mendes – Instituto Politécnico de Coimbra – Escola Superior de Saúde de Coimbra
Profª Drª Gabriela Vieira do Amaral – Universidade de Vassouras
Prof. Dr. Gianfábio Pimentel Franco – Universidade Federal de Santa Maria
Prof. Dr. Helio Franklin Rodrigues de Almeida – Universidade Federal de Rondônia
Profª Drª Iara Lúcia Tescarollo – Universidade São Francisco
Prof. Dr. Igor Luiz Vieira de Lima Santos – Universidade Federal de Campina Grande
Prof. Dr. Jefferson Thiago Souza – Universidade Estadual do Ceará
Prof. Dr. Jesus Rodrigues Lemos – Universidade Federal do Piauí
Prof. Dr. Jônatas de França Barros – Universidade Federal do Rio Grande do Norte
Prof. Dr. José Aderval Aragão – Universidade Federal de Sergipe
Prof. Dr. José Max Barbosa de Oliveira Junior – Universidade Federal do Oeste do Pará
Profª Drª Juliana Santana de Curcio – Universidade Federal de Goiás
Profª Drª Livia do Carmo Silva – Universidade Federal de Goiás
Prof. Dr. Luís Paulo Souza e Souza – Universidade Federal do Amazonas
Profª Drª Magnólia de Araújo Campos – Universidade Federal de Campina Grande
Prof. Dr. Marcus Fernando da Silva Praxedes – Universidade Federal do Recôncavo da Bahia
Profª Drª Maria Tatiane Gonçalves Sá – Universidade do Estado do Pará
Prof. Dr. Maurilio Antonio Varavallo – Universidade Federal do Tocantins
Profª Drª Mylena Andréa Oliveira Torres – Universidade Ceuma
Profª Drª Natiéli Piovesan – Instituto Federaci do Rio Grande do Norte
Prof. Dr. Paulo Inada – Universidade Estadual de Maringá
Prof. Dr. Rafael Henrique Silva – Hospital Universitário da Universidade Federal da Grande Dourados
Profª Drª Regiane Luz Carvalho – Centro Universitário das Faculdades Associadas de Ensino
Profª Drª Renata Mendes de Freitas – Universidade Federal de Juiz de Fora
Profª Drª Sheyla Mara Silva de Oliveira – Universidade do Estado do Pará
Profª Drª Suely Lopes de Azevedo – Universidade Federal Fluminense
Profª Drª Vanessa da Fontoura Custódio Monteiro – Universidade do Vale do Sapucaí
Profª Drª Vanessa Lima Gonçalves – Universidade Estadual de Ponta Grossa
Profª Drª Vanessa Bordin Viera – Universidade Federal de Campina Grande
Profª Drª Welma Emidio da Silva – Universidade Federal Rural de Pernambuco

Tratado de neurologia clínica e cirúrgica

Diagramação: Natália Sandrini de Azevedo
Correção: Bruno Oliveira
Indexação: Amanda Kelly da Costa Veiga
Revisão: Os autores
Editores: André Giacomelli Leal
Paulo Henrique Pires de Aguiar
Ricardo Ramina
Colaboradores: Roberto Alexandre Dezena
Samuel Simis
Murilo Souza de Menezes
José Marcus Rotta

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)	
T776	Tratado de neurologia clínica e cirúrgica / Editores André Giacomelli Leal, Paulo Henrique Pires de Aguiar, Ricardo Ramina. – Ponta Grossa - PR: Atena, 2022. Formato: PDF Requisitos de sistema: Adobe Acrobat Reader Modo de acesso: World Wide Web Inclui bibliografia ISBN 978-65-258-0134-6 DOI: https://doi.org/10.22533/at.ed.346221304 1. Neurologia. I. Leal, André Giacomelli (Editor). II. Aguiar, Paulo Henrique Pires de (Editor). III. Ramina, Ricardo (Editor). IV. Título. CDD 612.8
Elaborado por Bibliotecária Janaina Ramos – CRB-8/9166	

Atena Editora
Ponta Grossa – Paraná – Brasil
Telefone: +55 (42) 3323-5493
www.atenaeditora.com.br
contato@atenaeditora.com.br

DECLARAÇÃO DOS AUTORES

Os autores desta obra: 1. Atestam não possuir qualquer interesse comercial que constitua um conflito de interesses em relação ao artigo científico publicado; 2. Declaram que participaram ativamente da construção dos respectivos manuscritos, preferencialmente na: a) Concepção do estudo, e/ou aquisição de dados, e/ou análise e interpretação de dados; b) Elaboração do artigo ou revisão com vistas a tornar o material intelectualmente relevante; c) Aprovação final do manuscrito para submissão.; 3. Certificam que os artigos científicos publicados estão completamente isentos de dados e/ou resultados fraudulentos; 4. Confirmam a citação e a referência correta de todos os dados e de interpretações de dados de outras pesquisas; 5. Reconhecem terem informado todas as fontes de financiamento recebidas para a consecução da pesquisa; 6. Autorizam a edição da obra, que incluem os registros de ficha catalográfica, ISBN, DOI e demais indexadores, projeto visual e criação de capa, diagramação de miolo, assim como lançamento e divulgação da mesma conforme critérios da Atena Editora.

DECLARAÇÃO DA EDITORA

A Atena Editora declara, para os devidos fins de direito, que: 1. A presente publicação constitui apenas transferência temporária dos direitos autorais, direito sobre a publicação, inclusive não constitui responsabilidade solidária na criação dos manuscritos publicados, nos termos previstos na Lei sobre direitos autorais (Lei 9610/98), no art. 184 do Código Penal e no art. 927 do Código Civil; 2. Autoriza e incentiva os autores a assinarem contratos com repositórios institucionais, com fins exclusivos de divulgação da obra, desde que com o devido reconhecimento de autoria e edição e sem qualquer finalidade comercial; 3. Todos os e-book são *open access*, *desta forma* não os comercializa em seu site, sites parceiros, plataformas de *e-commerce*, ou qualquer outro meio virtual ou físico, portanto, está isenta de repasses de direitos autorais aos autores; 4. Todos os membros do conselho editorial são doutores e vinculados a instituições de ensino superior públicas, conforme recomendação da CAPES para obtenção do Qualis livro; 5. Não cede, comercializa ou autoriza a utilização dos nomes e e-mails dos autores, bem como nenhum outro dado dos mesmos, para qualquer finalidade que não o escopo da divulgação desta obra.

EDITORES

Dr. André Giacomelli Leal

Dr. Paulo Henrique Pires de Aguiar

Dr. Ricardo Ramina

COLABORADORES

Dr Flávio Leitão Filho

Dr. Roberto Alexandre Dezena

Dr. Samuel Simis

Dr. Murilo Sousa de Meneses

Dr. José Marcus Rotta

COLABORADORES ACADÊMICOS

Cindy Caetano da Silva

Emilly Marien Dias da Silva de Souza

Júlia Lins Gemir

Kamila Blaka

Lauanda Raíssa Reis Gamboge

Pedro Henrique Simm Pires de Aguiar

Pedro Schmidt dos Reis Matos Figueiredo

Rafael Peron Carapeba

Thomás Rocha Campos

Vinícios Ribas dos Santos

APRESENTAÇÃO

Após três anos de trabalho, o Tratado de Neurologia Clínica e Cirúrgica da Academia Brasileira de Neurocirurgia – ABNC está pronto. Uma obra importante, que reuniu os melhores neurocirurgiões e neurologistas brasileiros, em prol do crescimento e desenvolvimento da nossa querida Academia.

Com 62 capítulos sobre diversos tópicos em Neurologia clínica e cirúrgica, cuidadosamente escritos por especialistas em suas devidas áreas, contém 15 seções, cobrindo os seguintes temas: história da Neurologia, neuroanatomia básica, semiologia e exames complementares, doenças vasculares, doenças desmielinizantes, doenças dos nervos periféricos e neuromusculares, distúrbios do movimento, cefaleia e epilepsia, demências e distúrbios cognitivos, neoplasias, dor e espasticidade, transtorno do sono, neurointensivismo, doenças neurológicas na infância e outros.

Destinada a acadêmicos de medicina, residentes, neurologistas e neurocirurgiões, esta obra promete fornecer um conteúdo altamente especializado, para uma ótima revisão e aprofundamento sobre esses assuntos.

Este livro é um espelho que reflete a toda a grande potência que o Brasil é em Neurologia e Neurocirurgia.

Prof. Dr. André Giacomelli Leal

PREFÁCIO

Este *Tratado de Neurologia Clínica e Cirúrgica* surge num importante momento das áreas da neurociência. Elaborar o diagnóstico neurológico correto sempre representou para o médico um desafio intelectual desde os primórdios das ciências neurológicas modernas no século XVII e, para o paciente, preocupação e ansiedade sobre o curso de sua enfermidade. No passado, a neurologia clínica era uma ciência de doenças interessantes, porém muitas vezes intratáveis, praticada pelo fascínio especial da “estética do diagnóstico”. A neurologia cirúrgica, por sua vez, ainda embrionária no início do século passado, foi por muitas décadas frustrada, exibindo um altíssimo índice de mortalidade e morbidade, incompatível com uma medicina que cura e alivia as enfermidades. Felizmente, essa situação mudou fundamentalmente nas últimas décadas. As ciências neurológicas estão se tornando cada vez mais atraentes, ao ver o tratamento como o ponto central da verdadeira tarefa médica, e sua eficiência terapêutica. Exemplos incluem as doenças vasculares do sistema nervoso, as neoplasias benignas e malignas do sistema nervoso, as doenças dos nervos periféricos, o tratamento de epilepsia, dos distúrbios do movimento, da demência e distúrbios cognitivos, da dor e da espasticidade, bem como do sono, sem mencionar os avanços no neurointensivismo.

Neste contexto, o presente *Tratado de Neurologia Clínica e Cirúrgica* surge como uma obra imprescindível para o conhecimento do estado da arte das múltiplas áreas da neurociência. Escrito por especialistas de excelência científica e profissional, este livro toma corpo numa ordem de grandes capítulos sobre quadros clínicos e sintomas relacionados a problemas, guiando o leitor a encontrar rapidamente o caminho para a seleção terapêutica específica. Os capítulos são divididos em seções de conhecimentos gerais em história da neurologia, neuroanatomia básica, e semiologia e exames complementares. Estes são seguidos de capítulos sobre quadros clínicos e doenças do sistema nervoso.

Apesar do grande número de autores contribuintes deste livro, souberam os Editores realizar um trabalho exemplar ao conseguir dar a este *Tratado* uma estrutura uniforme e didática sobre o patomecanismo e os princípios terapêuticos em discussão dos estudos de terapia mais importantes da atualidade.

Enfim, estamos perante uma obra que não deve faltar na biblioteca daqueles interessados no estudo das áreas médicas e cirúrgicas neurológicas, e de todos os demais que desejam um livro de terapia neurológica que funcione como ferramenta concreta de auxílio nas consultas do dia-a-dia.

Prof. Dr. Marcos Soares Tatagiba
Cátedra em Neurocirurgia
Diretor do Departamento de Neurocirurgia
Universidade Eberhard-Karls de Tübingen
Alemanha

SUMÁRIO

PARTE 1 - HISTÓRIA DA NEUROLOGIA E CONSIDERAÇÕES GERAIS

CAPÍTULO 1..... 1

HISTÓRIA DA NEUROLOGIA

Hélio A. Ghizoni Teive

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213041>


PARTE 2 - NEUROANATOMIA BÁSICA

CAPÍTULO 2..... 12

NEUROANATOMIA DOS SULCOS E GIROS CEREBRAIS

Vanessa Milanese Holanda Zimpel

Natally Santiago

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213042>

CAPÍTULO 3..... 20

NEUROANATOMIA FUNCIONAL DO CÓRTEX CEREBRAL

Hugo Leonardo Doria-Netto


Raphael Vicente Alves

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213043>

CAPÍTULO 4..... 49

ANATOMIA DA MEDULA ESPINHAL

Luiz Roberto Aguiar


 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213044>

PARTE 3 - SEMIOLOGIA E EXAMES COMPLEMENTARES

CAPÍTULO 5..... 55

SEMIOLOGIA NEUROLÓGICA


Alexandre Souza Bossoni

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213045>

CAPÍTULO 6..... 77

ELETRONEUROMIOGRAFIA


Maria Tereza de Moraes Souza Nascimento






 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213046>

CAPÍTULO 7..... 87

INTERPRETAÇÃO DO EXAME DO LÍQUIDO CEFALORRAQUIDIANO

Helio Rodrigues Gomes

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213047>

CAPÍTULO 8.....	95
DOPPLER TRANSCRANIANO	
Rafaela Almeida Alquéres	
Victor Marinho Silva	
Pamela Torquato de Aquino	
Marcelo de Lima Oliveira	
Edson Bor Seng Shu	
 https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213048	
CAPÍTULO 9.....	104
ECODOPPLER VASCULAR DE VASOS CERVICAIS	
Cindy Caetano da Silva	
Daniel Wallbach Peruffo	
Samir Ale Bark	
Viviane Aline Buffon	
Robertson Alfredo Bodanese Pacheco	
Sérgio Souza Alves Junior	
 https://doi.org/10.22533/at.ed.3462213049	
CAPÍTULO 10.....	118
ELETROENCEFALOGRAMA	
Bruno Toshio Takeshita	
Elaine Keiko Fujisao	
Caroliny Trevisan Teixeira	
Pedro Andre Kowacs	
 https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130410	
CAPÍTULO 11.....	126
POTENCIAIS EVOCADOS	
Adauri Bueno de Camargo	
Vanessa Albuquerque Paschoal Aviz Bastos	
 https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130411	
CAPÍTULO 12.....	137
LINGUAGEM – DISTÚRBIOS DA FALA	
André Simis	
 https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130412	
PARTE 4 - DOENÇAS VASCULARES DO SISTEMA NERVOSO	
CAPÍTULO 13.....	144
ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO ISQUÊMICO	
Alexandre Luiz Longo	

Maria Francisca Moro Longo
Carla Heloisa Cabral Moro
Dara Lucas de Albuquerque
Pedro S. C. Magalhães

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130413>

CAPÍTULO 14..... 169

EMBOLIA PARADOXAL


Vanessa Rizelio
Kristel Larisa Back Merida

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130414>

CAPÍTULO 15..... 181

TRATAMENTO DE ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO AGUDO

André Giacomelli Leal
Jorge Luis Novak Filho
Sarah Scheuer Texeira
Camila Lorenzini Tessaro
Pedro Henrique Araújo da Silva
Matheus Kahakura Franco Pedro
Murilo Sousa de Meneses

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130415>

CAPÍTULO 16..... 194

VASCULITES DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

Leandro José Haas
Bernardo Przysieszny

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130416>

CAPÍTULO 17..... 208

VASOCONSTRIÇÃO ARTERIAL CEREBRAL REVERSÍVEL

Gisela Tinone

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130417>

CAPÍTULO 18..... 210

DISSECÇÃO ARTERIAL CERVICAL EXTRACRANIANA

Rafael Brito Santos
Albedy Moreira Bastos

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130418>

CAPÍTULO 19..... 223

TROMBOSE DOS SEIOS VENOSOS

Alexandre Bossoni

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130419>

CAPÍTULO 20.....233

ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO HEMORRÁGICO HIPERTENSIVO

Renata Faria Simm

Alexandre Pingarilho

Giovanna Zambo Galafassi

Fernanda Lopes Rocha Cobucci

Paulo Henrique Pires de Aguiar

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130420>

CAPÍTULO 21.....237

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA

Vitor Nagai Yamaki

Guilherme Marconi Guimarães Martins Holanda

Eberval Gadelha Figueiredo

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130421>

CAPÍTULO 22.....248

ANEURISMAS INTRACRANIANOS

Matheus Kahakura Franco Pedro

André Giacomelli Leal

Murilo Sousa de Meneses

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130422>

CAPÍTULO 23.....260

MALFORMAÇÕES ARTERIOVENOSAS CEREBRAIS

Marco Antonio Stefani

Apio Claudio Martins Antunes

Lucas Scotta Cabral

Eduarda Tanus Stefani

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130423>

PARTE 5 - DOENÇAS DESMIELINIZANTES

CAPÍTULO 24.....273








DOENÇAS INFLAMATÓRIAS DESMIELINIZANTES DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

Henry Koiti Sato

Matheus Pedro Wasem

Hanaiê Cavalli

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130424>

CAPÍTULO 25.....	284
ESCLEROSE MÚLTIPLA	
Douglas Kazutoshi Sato	
Cássia Elisa Marin	
 https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130425	
CAPÍTULO 26.....	304
NEUROMIELITE ÓPTICA	
Mario Teruo Sato	
Duana Bicudo	
Henry Koiti Sato	
 https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130426	
PARTE 6 - DOENÇAS DOS NERVOS PERIFÉRICOS, DA JUNÇÃO NEUROMUSCULAR E MUSCULAR	
CAPÍTULO 27.....	327
EXAME FÍSICO DO PLEXO BRAQUIAL	
Francisco Flávio Leitão de Carvalho Filho	
Raquel Queiroz Sousa Lima	
Francisco Flávio Leitão de Carvalho	
 https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130427	
CAPÍTULO 28.....	346
ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA	
Frederico Mennucci de Haidar Jorge	
 https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130428	
CAPÍTULO 29.....	359
SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ	
Eduardo Estephan	
Vinicius Hardoim	
 https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130429	
CAPÍTULO 30.....	368
MIASTENIA GRAVIS	
Camila Speltz Perussolo	
 https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130430	
CAPÍTULO 31.....	386
MIOPATIAS	
Leonardo Valente Camargo	
 https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130431	

PARTE 7 - DISTÚRBIOS DO MOVIMENTO

CAPÍTULO 32.....402

DOENÇA DE PARKINSON

Hélio A. Ghizoni Teive


 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130432>

CAPÍTULO 33.....417

COREIA, TREMOR E OUTROS MOVIMENTOS ANORMAIS

Jacy Bezerra Parmera

Thiago Guimarães

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130433>

CAPÍTULO 34.....440

DISTONIA

Natasha Consul Sgarioni

Beatriz A Anjos Godke Veiga

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130434>

CAPÍTULO 35.....452

TRATAMENTO CIRÚRGICO DA DISTONIA

Paulo Roberto Franceschini

Bernardo Assumpção de Mônaco

Paulo Henrique Pires de Aguiar

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130435>

PARTE 8 - CEFALEIA E EPILEPSIA

CAPÍTULO 36.....473

CEFALEIAS

Paulo Sergio Faro Santos

Pedro André Kowacs

Olga Francis Pita Chagas

Marco Antonio Nihl

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130436>

CAPÍTULO 37.....500

EPILEPSIA

Elaine Keiko Fujisao

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130437>

PARTE 9 - DEMÊNCIA E DISTÚRBIOS COGNITIVOS


CAPÍTULO 38.....509

DEMÊNCIAS

Fábio Henrique de Gobbi Porto

Alessandra Shenandoa Heluani

Guilherme Kenzzo Akamine

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130438>

CAPÍTULO 39.....524

DOENÇA DE ALZHEIMER

Raphael Ribeiro Spera

Bruno Diógenes Iepsen

Tarcila Marinho Cippiciani

Renato Anghinah

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130439>

CAPÍTULO 40.....536


HIDROCEFALIA DE PRESSÃO NORMAL

Amanda Batista Machado

Marcela Ferreira Cordellini

Hamzah Smaili

Sonival Cândido Hunevicz

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130440>

PARTE 10 - NEOPLASIAS DO SISTEMA NERVOSO

CAPÍTULO 41.....548

VISÃO GERAL DAS NEOPLASIAS DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

Carlos Alexandre Martins Zicarelli

Daniel Cliquet

Isabela Caiado Caixeta Vencio

Paulo Henrique Pires de Aguiar

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130441>

CAPÍTULO 42.....563


NEOPLASIAS PRIMÁRIAS DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

Erasmus Barros da Silva Jr

Ricardo Ramina

Gustavo Simiano Jung

Afonso Aragão

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130442>

CAPÍTULO 43.....575

TUMORES DE BASE DO CRÂNIO


Paulo Henrique Pires de Aguiar

Pedro Henrique Simm Pires de Aguiar

Giovanna Zambo Galafassi

Roberto Alexandre Dezena

Saleem Abdulrauf

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130443>

CAPÍTULO 44.....587

TUMORES INTRARRAQUIANOS

Paulo de Carvalho Jr.

Arya Nabavi

Paulo de Carvalho

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130444>


CAPÍTULO 45.....609

CLASSIFICAÇÃO PATOLÓGICA DOS TUMORES DO SNC E DAS DOENÇAS NEUROLÓGICAS

Ligia Maria Barbosa Coutinho

Arlete Hilbig

Francine Hehn Oliveira

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130445>

PARTE 11 - DOR E ESPASTICIDADE

CAPÍTULO 46.....636

DOR

Pedro Antônio Pierro Neto

Giovanna Galafassi

Pedro Henrique Simm Pires de Aguiar

Paulo Henrique Pires de Aguiar

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130446>

CAPÍTULO 47.....653

ESPASTICIDADE

Bernardo Assumpção de Monaco

Paulo Roberto Franceschini

Manoel Jacobsen Teixeira

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130447>

CAPÍTULO 48.....666

NEUROMODULAÇÃO

Marcel Simis


 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130448>

PARTE 12 - TRANSTORNO DO SONO

CAPÍTULO 49.....673

DISTÚRBIOS DO SONO

Leonardo Condé

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130449>

PARTE 13 -PRINCÍPIOS EM NEUROINTENSIVISMO

CAPÍTULO 50.....686

NEUROINTENSIVISMO

Ana Maria Mendes Ferreira

Jakeline Silva Santos

Alysson Alves Marim

Tiago Domingos Teixeira Rincon

Kaio Henrique Viana Gomes

Guilherme Perez de Oliveira

Eduardo de Sousa Martins e Silva

Tamires Hortêncio Alvarenga

Gabriella Gomes Lopes Prata

João Pedro de Oliveira Jr.

Fernando Henrique dos Reis Sousa

Thiago Silva Paresoto

Luiz Fernando Alves Pereira

Gustavo Branquinho Alberto

Lívia Grimaldi Abud Fujita

Roberto Alexandre Dezena

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130450>


CAPÍTULO 51.....701

HIPERTENSÃO INTRACRANIANA

Gustavo Sousa Noletto

João Gustavo Rocha Peixoto Santos

Wellingson Silva Paiva

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130451>

CAPÍTULO 52.....713


TRAUMATISMO CRANIOENCEFÁLICO

Robson Luis Oliveira de Amorim

Daniel Buzaglo Gonçalves

Bruna Guimarães Dutra

Henrique Martins

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130452>

CAPÍTULO 53.....729

TRAUMATISMO RAQUIMEDULAR

Jerônimo Buzetti Milano

Heloísa de Fátima Sare

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130453>

CAPÍTULO 54.....739

COMPLICAÇÕES NEUROLÓGICAS ASSOCIADAS ÀS INTOXICAÇÕES EXÓGENAS E AOS DISTÚRBIOS METABÓLICOS

André E. A. Franzoi


Gustavo C. Ribas

Isabelle P. Bandeira

Letícia C. Breis

Marco A. M. Schlindwein

Marcus V. M. Gonçalves

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130454>

CAPÍTULO 55.....765

TRATAMENTO CIRÚRGICO DO INFARTO ISQUÊMICO MALIGNO DA ARTÉRIA CEREBRAL MÉDIA. INDICAÇÕES E LIMITAÇÕES DA CRANIOTOMIA DESCOMPRESSIVA


Ápio Antunes

Rafael Winter

Paulo Henrique Pires de Aguiar

Marco Stefani

Mariana Tanus Stefani

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130455>

CAPÍTULO 56.....775

TRAUMATISMO CRÂNIO-ENCEFÁLICO GRAVE. PAPEL DA CRANIOTOMIA DESCOMPRESSIVA

Ápio Claudio Martins Antunes

Marco Antonio Stefani

Rafael Winter

Paulo Henrique Pires de Aguiar

Mariana Tanus Stefani

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130456>


CAPÍTULO 57.....784

INFECÇÕES DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

Danielle de Lara

João Guilherme Brasil Valim

Sheila Wayszceyk

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130457>


PARTE 14 - DOENÇAS NEUROLÓGICAS DA INFÂNCIA

CAPÍTULO 58.....798

SEMIOLOGIA NEUROLÓGICA PEDIÁTRICA

Matheus Franco Andrade Oliveira

Juliana Silva de Almeida Magalhães

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130458>

CAPÍTULO 59.....807

HIDROCEFALIA NA INFÂNCIA

Tatiana Protzenko

Antônio Bellas

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130459>


CAPÍTULO 60.....817

PARALISIA CEREBRAL INFANTIL

Simone Amorim

Juliana Barbosa Goulardins

Juliana Cristina Fernandes Bilhar

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130460>

PARTE 15 - OUTROS

CAPÍTULO 61.....838

A NEUROPSICOLOGIA NOS TRATAMENTOS NEUROCIRÚRGICOS

Samanta Fabricio Blattes da Rocha

Rachel Schlindwein-Zanini

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130461>

CAPÍTULO 62.....853

APLICAÇÕES CLÍNICAS DE MODELOS DE MANUFATURA ADITIVA EM NEUROCIRURGIA

André Giacomelli Leal

Lorena Maria Dering

Matheus Kahakura Franco Pedro

Beatriz Luci Fernandes

Mauren Abreu de Souza

Percy Nohama

 <https://doi.org/10.22533/at.ed.34622130462>

SOBRE OS EDITORES867

SOBRE OS COLABORADORES E AUTORES.....868

TUMORES INTRARRAQUIANOS

Paulo de Carvalho Jr.

Arya Nabavi

Paulo de Carvalho

INTRODUÇÃO

Os tumores intrarraquianos são raros no contexto geral de neoplasias do sistema nervoso central (SNC) e periférico. Entretanto, o constante avanço e a disponibilidade tecnológica possibilitam um diagnóstico mais precoce e uma definição mais precisa da patologia. Além disso, com o aumento da perspectiva de vida, tumores com envolvimento espinhal secundário se tornam mais frequentes. Adicionalmente, o aperfeiçoamento das técnicas microcirúrgicas, de neuromonitorização intra-operatória e de terapias adjuvantes tem aberto novos caminhos para o manejo destes tumores. Esses avanços nos levam a reavaliar o acesso cirúrgico convencional de grande porte em favor de acessos menos invasivos, diretamente direcionados à patologia, com menor perda de sangue, menor tempo de internação, baixíssimo índice de infecção e retorno mais rápido às atividades pessoais/laborais com melhor qualidade de vida, além de evitar grandes cicatrizes cirúrgicas e reduzir a possibilidade de fibrose pós-operatória. *“Primum non nocere!”* Hipócrates (460-377 aC).

O objetivo deste capítulo é fazer uma descrição breve dos aspectos clínicos, histopatológicos, radiográficos e terapêuticos dos tumores intrarraquianos mais frequentes, assim como oferecer uma visão global da terapia cirúrgica destes tumores.

DEFINIÇÃO

Os tumores intrarraquianos compreendem diversas patologias que diferem quanto à localização dentro do canal vertebral, quanto à apresentação clínica, quanto à histopatologia e, deste modo, quanto à estratégia terapêutica e ao prognóstico.

A distribuição histopatológica na população pediátrica e adulta é diferente e, neste capítulo, focaremos nas patologias deste último grupo.

Qualquer processo ao longo do canal raquiano pode ser classificado em:

- extradural/epidural;
- intradural extramedular; e
- intramedular.

A localização de um tumor em mais de um destes compartimentos é rara.

Quanto à origem celular, os tumores intrarraquianos podem ser divididos em:

- primários, originários em tecidos inerentes ao canal vertebral (parênquima medular/epêndima, nervos, meninges, vasos sanguíneos, osso); e
- secundários, que compreendem as lesões metastáticas¹.

EPIDEMIOLOGIA

Tumores primários

Os tumores intrarraquianos primários (Tabela

1) correspondem a 4 a 16% de todos os tumores do SNC na população adulta², com mais de 85% sendo extramedulares (25% epidural, 60% intradural/extramedular e 5% cauda equina¹); aproximadamente 10% são intramedulares^{1,3}, com ependimomas e astrocitomas representando mais de 80% destes casos (60 a 70% ependimomas e 30 a 40% astrocitomas⁴). O terceiro tumor intramedular mais comum é o hemangioblastoma (3 a 8% dos tumores intramedulares); outros tumores, como ganglioglioma, linfoma e melanoma primário são mais raros⁴.

Intramedulares	Extramedulares
Ependimoma 60-70%	Schwannoma 30%
Astrocitoma 30-40%	Meningioma 25%
Hemangioblastoma 3-8%	Outros:
Outros:	Neurofibroma
Dermoide	Dermoide
Epidermoide	Epidermoide
Lipoma	Lipoma
Ganglioglioma	
Oligodendroglioma	

Tabela 1: Tumores intradurais mais comuns.

Fonte: Adaptado de Newton, 2016¹; e, Arnautović *et al.*, 2019².

Na população pediátrica, a distribuição dos tumores intrarraquianos primários difere da população adulta, havendo uma maior predominância de tumores intramedulares. Entretanto, em ambos os casos há uma predominância dos astrocitomas e ependimomas dentre os tumores intramedulares¹.

Meningiomas e schwannomas são os tumores intradurais/extramedulares mais comuns e, juntos, correspondem a 55 a 60% dos tumores primários¹, sendo os schwannomas responsáveis por 25 a 35% dos tumores intradurais/extramedulares e um quarto de todos os tumores intrarraquianos¹. Os schwannomas são o terceiro tipo de tumor mais comum entre todos os tumores intradurais (intramedulares e extramedulares), atrás dos meningiomas e ependimomas⁵. Entretanto, alguns

autores consideram os schwannomas mais comuns do que os meningiomas^{1,6,7}.

Quanto aos segmentos vertebrais, os tumores primários ocorrem mais frequentemente na região torácica (50 a 55%), seguida da região lombossacral (25 a 30%) e, por último, da região cervical/*foramen magnum* (15 a 25%)¹.

Tumores secundários

A coluna vertebral é o local mais afetado por metástase óssea devido à rica vascularização e drenagem linfática⁸. Desse modo, a compressão do saco dural e da medula espinhal por metástase invadindo o espaço epidural é uma complicação relativamente comum, apresentando-se em 5% dos pacientes oncológicos⁹.

Os tumores de próstata (Figura 1), mama e pulmão correspondem, cada um, a 15 a 20% das metástases vertebrais^{8,9}; linfoma não-Hodgkin, carcinoma de célula renal e mieloma múltiplo correspondem a 5 a 10%; e o restante das metástases vertebrais é causado por diversos outros cânceres, mais comumente colorretais, sarcomas e tumores de origem desconhecida. Em crianças, sarcomas (especialmente o sarcoma de Ewing), neuroblastomas, doença de Hodgkin e tumores de células germinativas são os tumores que mais frequentemente causam compressão medular⁹.

Metástase intramedular (Figura 2) é uma condição rara, ocorre em uma proporção de 1:16 comparada à metástase epidural e, em 50 a 60% dos casos, tem o pulmão como local de origem do tumor¹. Estes tumores podem originar-se por disseminação hematogênica ou podem invadir o parênquima medular após invasão da pia-máter, no contexto de uma carcinomatose meníngea¹⁰.

Sintomatologia

A manifestação clínica do tumor intrarraquiano é diversificada, dependendo do nível espinhal afetado e da sua localização anatômica: 1) no espaço extradural, intradural e intramedular); 2)



Figura 1: Fratura patológica por metástase de câncer de próstata. Paciente do sexo masculino, 68 anos, com queixa de hipoestesia em ambos membros inferiores com início recente durante internação para diagnóstico de câncer de próstata. **A.** RM T2, sagital: lesão osteolítica de L2 com significativa estenose do canal vertebral. **B.** RM T2, axial: lesão a nível de L2 predominante à esquerda, com infiltração dos pedículos vertebrais e compressão significativa do saco dural. **C.** TC sagital: característica lítica da lesão, com diminuição de altura do corpo vertebral. O paciente foi submetido a cirurgia estabilizadora percutânea L1-L3 seguida de laminectomia L2; quadro neurológico permaneceu estável. **D.** imagem de radiografia intra-operatória durante punção de pedículo L3 esquerdo; note o apagamento dos pedículos L2, principalmente à esquerda. Paciente transferido para radioterapia.

Fonte: Os autores, 2021.

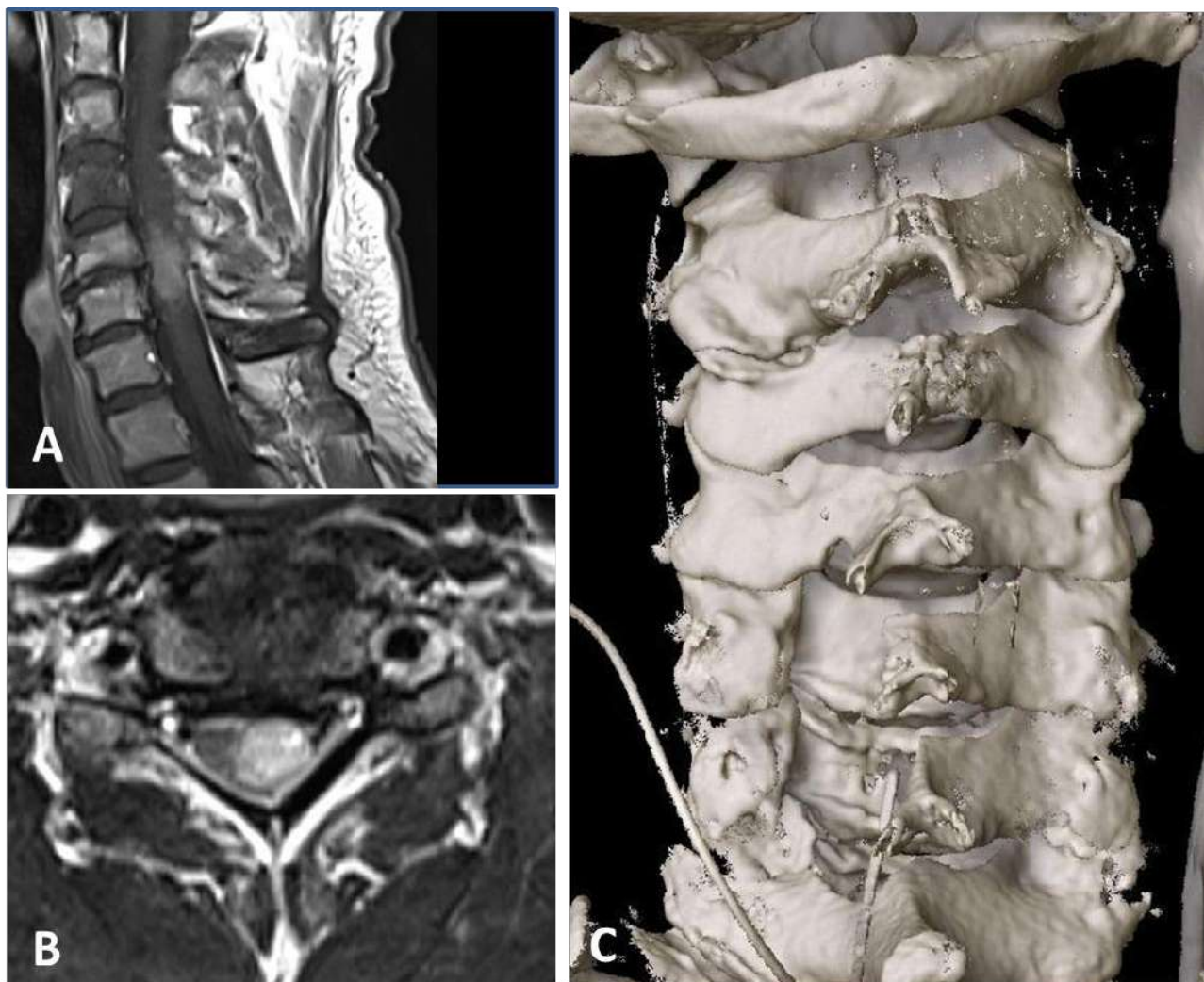


Figura 2: Metástase intramedular. Paciente do sexo masculino, 43 anos, tabagista, diagnóstico de neoplasia pulmonar (células pequenas) há 9 meses com metástase óssea e hepática. Paresia progrediente de membro inferior esquerdo há 3 meses (proximal 4/5, distal 2/5) e de membro superior esquerdo há 3 semanas (proximal 4/5, distal 2/5). **A.** RM T1+ sagital: lesão intramedular a nível C5/6 com captação homogênea de contraste e bordas irregulares; **B.** RM T2 axial: lesão hiperintensa, não-homogênea, ocupando praticamente todo o diâmetro antero-posterior da medula espinhal à esquerda; **C.** reconstrução 3D de TC pós-operatória; acesso feito via hemilaminectomia C5 e C6 esquerda (dreno ainda *in situ*). O tumor foi parcialmente removido devido à aderência/infiltração no parênquima medular, com melhora parcial da paresia descrita. Histologia: metástase de neoplasia de pequenas células. Paciente foi encaminhado para radioterapia.

Fonte: Os autores, 2021.

no canal vertebral (ventral, lateral, dorsal, central); do estado geral do paciente; e do tipo histológico do tumor (presença de siringomielia/hidromielia e edema).

A compressão medular por um tumor pode causar uma lesão mecânica aos axônios e à bainha de mielina. Além disso, o crescimento de um tumor no canal intrarraquiano pode afetar tanto o fluxo sanguíneo arterial e venoso para/do parênquima medular, levando a isquemia ou infarto local¹¹.

O crescimento de um tumor no canal intrarraquiano pode afetar também o fluxo sanguíneo medular levando à isquemia ou infarto local, através de pseudo-*shunts* da neovascularização tumoral sendo mais frequente quanto mais maligno¹¹. Assim sendo, tumores intrarraquianos podem causar as mais diversas síndromes medulares como Brown-Séquard, central, anterior, etc.

Na maioria dos casos, a dor, que pode preceder o surgimento de déficits neurológicos por meses, é o sintoma predominante³ e 83 a 96% dos pacientes com estenose do canal vertebral por metástase apresentam dor no momento do diagnóstico^{3,12}.

Outros sintomas incluem alterações sensitivas superficiais e profundas, incluindo propriocepção (batiestesia) e vibração (palestesia), distúrbios da marcha, disfunção sexual e esfinteriana em diferentes graus.

De modo geral há três tipos de dor na doença metastática vertebral:

- localizada: devido ao estiramento do periósteo causado pelo crescimento do tumor e à inflamação decorrente da necrose tumoral liberando substâncias que estimulam as cininas. Caracterizada por dor lancinante, frequentemente noturna, que apresenta melhora com anti-inflamatórios ou atividade física;
- mecânica: devido a instabilidade vertebral causada pelo tumor; apresenta piora com atividade, sem melhora significativa com anti-inflamatórios, responde bem à cirur-

gia para estabilização da coluna; e

- radicular: devido ao deslocamento ou compressão de uma ou mais raízes nervosas; no tórax, comumente bilateral, e nas regiões cervical e lombar, normalmente é unilateral¹¹.

Em uma série sobre tumores intramedulares, dor foi o principal sintoma em 72% dos casos^{3,13}. Nos 28% dos casos restantes, o déficit motor foi o segundo sintoma mais comum, estando presente em 55% dos pacientes, seguido por déficits sensitivos (presente em 39%) e distúrbios esfinterianos (15%)³.

Déficits motores podem afetar um ou mais miótomos ou, mais frequentemente, causar uma paresia ou plegia abaixo do nível afetado. Estes déficits podem se desenvolver ao longo de meses ou se apresentar como uma paraplegia aguda, levando à indicação para uma descompressão de emergência, situação especialmente relevante nos casos de compressão epidural metastática.

Pacientes com dor crônica, acamados, disfunção vesical prévia ou doença degenerativa da coluna podem ter um quadro semelhante ao de um tumor intrarraquiano; deste modo, a anamnese, exame físico detalhado e exames de imagem são imprescindíveis para um diagnóstico precoce.

Diagnóstico

O aumento da disponibilidade e do acesso a exames de imagem possibilitam o diagnóstico de um tumor intrarraquiano em um estado mais precoce o que, por sua vez, tem um impacto direto no tratamento de escolha.

O diagnóstico é estabelecido com base na história clínica, nos achados do exame físico e de imagem, dentre os quais a ressonância magnética (RM) é o padrão-ouro para tecidos moles e a tomografia computadorizada (TC) para os ossos. Apesar de certos tumores apresentarem características distintas na RM, somente a histopatologia é capaz de estabelecer o diagnóstico

final. A TC pode mostrar o grau de calcificação tumoral (por exemplo de um meningioma) ou do grau de destruição/envolvimento ósseo (como nas lesões metastáticas), sendo uma ferramenta importante tanto no auxílio diagnóstico como no planejamento do tratamento. A radiografia é, apesar de frequentemente solicitada, pouco sensível.

Dentro do diagnóstico diferencial de tumores intrarraquianos deve-se sempre lembrar das lesões não-tumorais compressivas, tais como abscessos, doenças auto-imunes e lesões vasculares (por exemplo, cavernoma).

Tumores intramedulares

Os tumores intramedulares primários refletem o espectro das neoplasias intracranianas e são classificados de acordo com o sistema de classificação da OMS (Organização Mundial de Saúde).

Ependimoma

Ependimomas (Figura 3) são gliomas que têm origem nas células endimárias do canal central da medula espinhal, raramente invadindo o parênquima medular. Apesar de ser uma lesão intramedular (aqui, para fins didáticos, incluindo os ependimomas da cauda equina), alguns ependimomas apresentam um componente exofítico. Ependimomas ocorrem de forma esporádica ou em associação com neurofibromatose 2. A associação com outras síndromes hereditárias é rara. Os ependimomas são classificados, de acordo com a OMS, em grau 1 (subependimoma e ependimoma mixopapilar, discutido separadamente); grau 2 (ependimoma “clássico”, com subtipos histológicos; porém, sem significância clínico-patológica); e grau 3 (ependimoma anaplásico). Apesar dos diferentes graus histológicos, ainda não foi estabelecida nenhuma associação definitiva entre estes e o comportamento biológico do tumor na sobrevida^{14,15}.

Pacientes com ependimoma intramedular podem apresentar queixas inespecíficas durante anos, apesar de que uma deterioração aguda

devido a hemorragia intratumoral é possível. Os sintomas mais comuns incluem dorsolombalgia, síndrome piramidal (espasticidade dos membros inferiores, hiperreflexia, clônus e Babinski) ataxia da marcha e distúrbio sensitivo/parestesia¹⁶. Em adultos, ependimomas intrarraquianos ocorrem com frequência semelhante¹⁴, ou maior¹⁷, do que ependimomas intratentoriais.

Metade dos ependimomas intrarraquianos são, de fato, intramedulares e outra metade está localizada na região do cone medular/cauda equina/*filum terminale*¹⁸, onde o tipo mixopapilar é mais frequentemente encontrado. Em contrapartida, os ependimomas clássicos são comumente localizados na região cervical ou cervico-torácica¹⁴.

Ependimomas extradurais, os quais têm origem em células endimais heterotípicas, são raros¹⁵.

Macroscopicamente, os ependimomas têm leve coloração amarronzada e uma textura esponjosa, ocasionalmente com depósitos de cálcio. Microscopicamente, trata-se de um glioma bem circunscrito e delineado, composto por pequenas células com núcleo redondo envoltas em uma matriz fibrilar. Zonas perivasculares anucleadas, conhecidas como pseudorosetas, são características e encontradas em praticamente todos os ependimomas; rosetas endimárias podem ser encontradas em um quarto dos casos. O ependimoma clássico (grau 2) normalmente apresenta baixa densidade celular e baixa atividade mitótica. A imunorreatividade para GFAP é normalmente observada nas pseudorosetas e menos em outras partes do tumor. A expressão de proteína S100 e vimentina é típica e a imunorreatividade para EMA é encontrada em quase todos os ependimomas¹⁴.

Na RM, há captação de contraste e, em T2, hiperintensidade em relação ao parênquima adjacente. A formação de cistos é comum e pode aparecer dentro do tumor, em suas margens ou relacionados a uma siringomielia adjacente. Cistos intratumorais podem conter proteína, necrose e produtos de degradação sanguínea. Os cistos

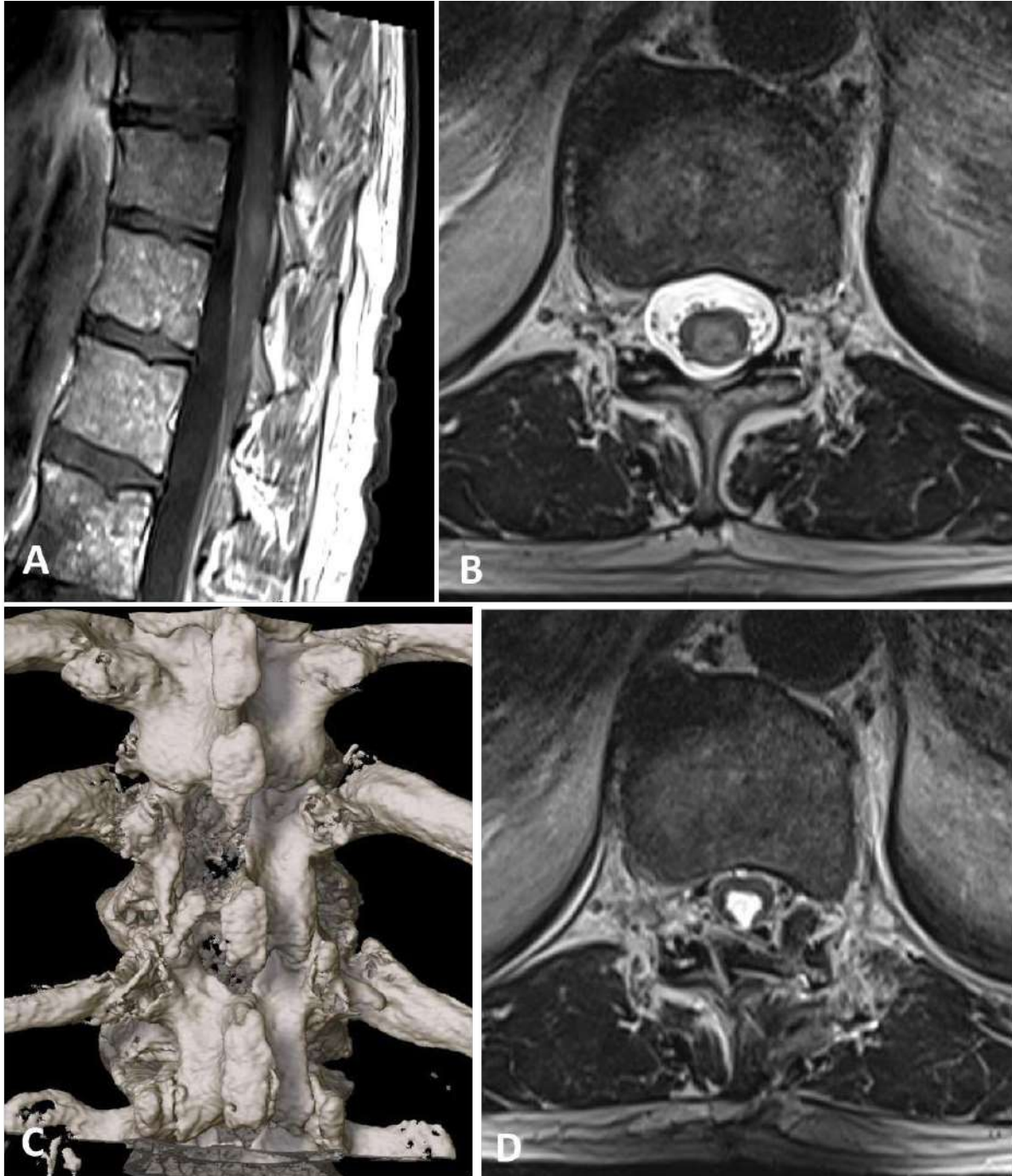


Figura 3: Ependimoma. Paciente do sexo masculino, 54 anos, com queixa inespecífica de dor em membro inferior esquerdo há 2 meses, sem déficit neurológico. **A.** RM T1+, sagital: lesão intramedular em nível T11/12 com leve captação de contraste; **B.** RM T2 axial: lesão intramedular hiperintensa, predominantemente em região dorsal da medula; **C.** reconstrução 3D de TC pós-operatória: o acesso cirúrgico foi feito via hemilaminectomia T11 esquerda. **D.** RM T2 axial pós-operatória: tumor completamente removido por via posterior, mielotomia mediana. Histopatologia: ependimoma, grau 1.

Fonte: Os autores, 2021.

propriamente ditos não captam contraste; porém, uma captação periférica de contraste pode ser vista, caso o cisto esteja envolto por tumor. A formação de siringomielia está relacionada à obstrução do canal central, resultando em cistos com intensidade de fluido cérebro-espinhal e com extensão além das margens do tumor. Hemorragia, especialmente ao longo da margem da massa tumoral, é comum e resulta em um depósito de hemossiderina hipointenso em T2 nas margens do tumor⁶.

Enquanto lesões sintomáticas são indicadoras de cirurgia, não há uma definição quanto à indicação para cirurgia de ependimomas intramedulares assintomáticos. O *follow-up* com repetidos exames de RM é uma opção válida, porém há autores que indicam cirurgia para lesões assintomáticas, alegando que a maioria dos pacientes apresentam um quadro clínico semelhante no pré- e pós-operatório e que uma ressecção total está relacionada a baixa recidiva e bom prognóstico¹⁵.

Deve-se tentar uma ressecção em bloco sempre que possível, evitando uma disseminação subaracnoidea de células tumorais¹⁹.

Pacientes com ependimoma de alto grau devem receber radioterapia adjuvante. Para ressecções incompletas ou recidivas, tratamento conservador, re-operação ou radioterapia são opções que devem ser avaliadas de modo interdisciplinar e com o paciente. Devido ao baixo grau de recidivas após ressecção completa, tumores de baixo grau não devem ser irradiados nestes casos. O papel da quimioterapia no tratamento de ependimomas intrarraquianos ainda não está bem estabelecido.

De acordo com Klekamp²⁰, os seguintes fatores apresentam risco de morbidade permanente: nível torácico, idade avançada, história clínica de longa duração, hemorragia intratumoral, e cirurgia para recidivas. A longo prazo, a taxa de recidiva tem correlação com a extensão da ressecção cirúrgica e, assim, o objetivo cirúrgico deve ser uma ressecção completa segura.

Ependimoma mixopapilar

Este subtipo (Figura 4) corresponde a 9 a 13% de todos os ependimomas e ocorre quase que exclusivamente na região do cone medular/cauda equina/*filum terminale*, sendo o tumor mais comum nesta região¹⁴. A localização em outros níveis da medula, intraventricular ou até mesmo no parênquima cerebral é rara e pode ocorrer primariamente ou devido a disseminação subaracnoidea¹⁴. Este tumor se origina na glia ependimária do *filum terminale* para, então, envolver a cauda equina e apenas raramente invade raízes nervosas ou o osso sacro¹⁴. Apesar de não ser um tumor necessariamente intramedular, ele será discutido aqui por questões didáticas.

A apresentação clínica clássica se caracteriza por dor local (lombalgia) de longa duração seguida por déficits sensomotores e da marcha, com distúrbios vegetativos dependendo da localização e tamanho do tumor²¹.

O termo mixopapilar se refere à aparência histológica de áreas mucinosas (representadas pela hiperintensidade em T2) com o arranjo papilar das células tumorais formando pseudorosetas perivasculares.

Sua aparência macroscópica é lobulada, macia, cinza-amarronzada, frequentemente encapsulada. Uma consistência mais gelatinosa, formação de cistos e hemorragia intratumoral podem ocorrer. Microscopicamente, as células tumorais têm uma forma que varia de cuboide a alongada, estando arranjadas radialmente em uma forma papilar ao redor de núcleos fibrovasculares hialinizados. Há uma imunorreatividade difusa para GFAP, a expressão de S100 ou vimentina é típica e reação para CD99 e NCAM1 também é frequentemente vista. Imunorreatividade para citoqueratina AE1/AE3 também é comum¹⁴.

A taxa de sobrevivência em 5 anos é de aproximadamente 98,4% após ressecção parcial ou total¹⁴. Recorrência ou metástases liquóricas podem ocorrer após ressecção incompleta¹⁴. A ressecção completa deve ser almejada e a radioterapia parece

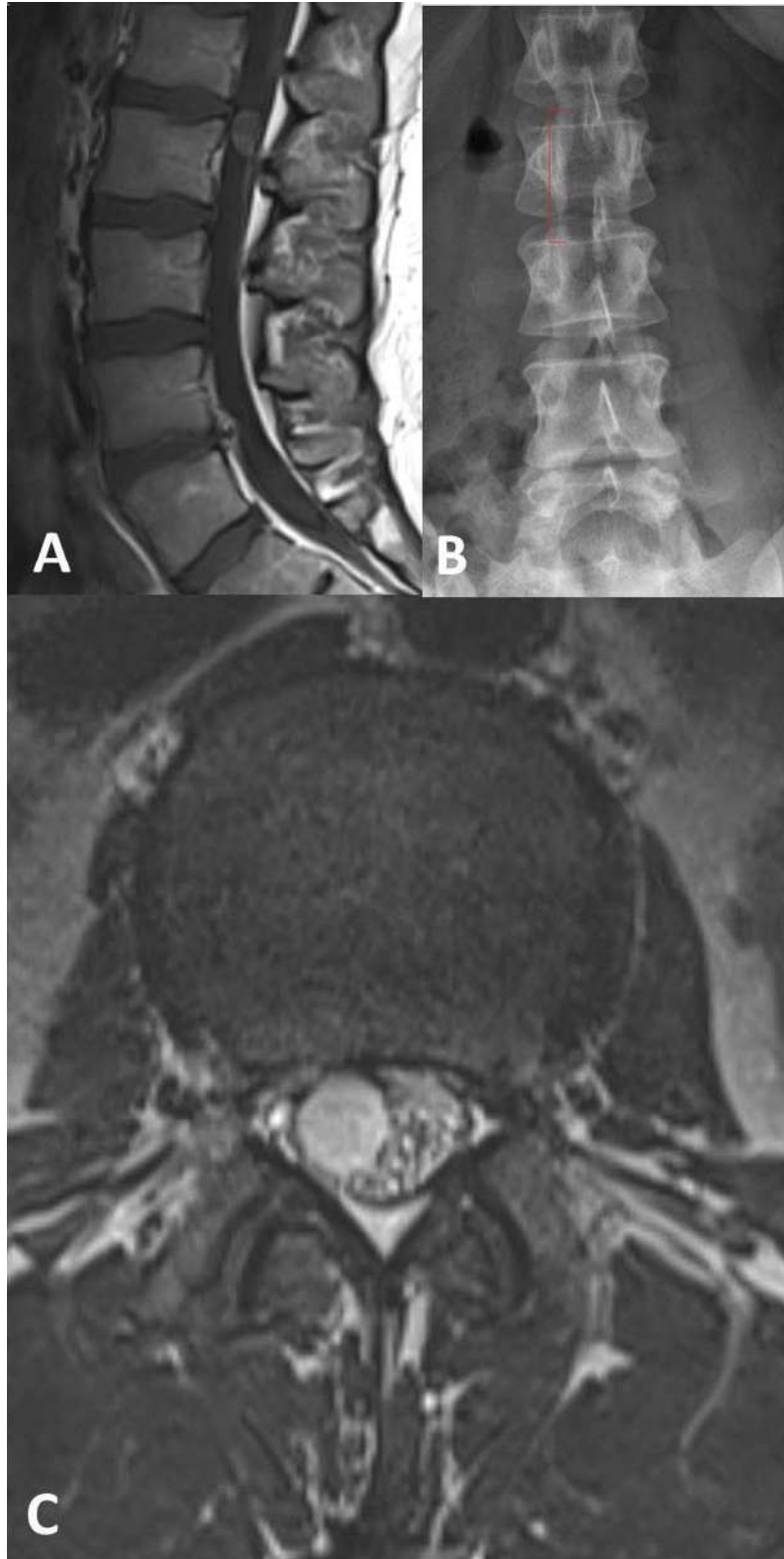


Figura 4: Ependimoma mixopapilar. Paciente do sexo feminino, 29 anos, com cialgia de início agudo, parestesia transitória em ambos membros inferiores, predominante à direita, sem déficit motor ou vegetativo. **A.** RM T1+, sagital: tumor intradural em região da cauda equina com captação homogênea de contraste a nível L1/2; **B.** RM T2, axial: tumor mostra-se hiperintenso, com localização intradural à direita. **C.** radiografia AP pós-operatória: o tumor foi completamente ressecado via hemilaminectomia L2 e hemilaminectomia parcial L1 à direita, cujos limites cranial e caudal estão delimitados pela linha vermelha ao lado. Histopatologia: ependimoma mixopapilar, grau 1.

Fonte: Os autores, 2021.

ter um papel mais importante nos ependimomas mixopapilares do que nos outros ependimomas intramedulares¹⁵, aumentando a sobrevida livre de progressão¹⁴ e sendo reservada para os casos de ressecção incompleta¹⁹.

A idade mais jovem parece ser o mais forte preditor de recorrência; porém, a expressão de EGFR tem sido citada como um marcador em potencial para recorrência¹⁴.

Apesar da classificação grau 1, há uma taxa de disseminação metastática espinal de 9% e cerebral de 6%¹⁴.

Astrocitomas

Sendo o tumor intramedular primário mais comum na população pediátrica e o segundo mais comum na população adulta, os astrocitomas intramedulares são, em 75% dos casos, de baixo grau e, em 25% dos casos, de alto grau⁴. Apenas 0,2 a 1,5% dos astrocitomas intramedulares são grau 4 (glioblastomas)⁶. Na maioria dos casos trata-se de um astrocitoma fibrilar (grau 2) com uma sobrevida de 5 anos superior a 70%²².

Estes tumores normalmente são uma lesão solitária, mas outras lesões, inclusive de outro tipo histológico, podem estar presentes nos casos associados à neurofibromatose 1 ou 2¹⁵.

Dor é o sintoma inicial mais comum mas ataxia da marcha e déficit motor também são frequentes e estão presentes em até 75% dos casos¹⁵. A apresentação clínica é a mesma para os astrocitomas de baixo e alto grau; porém, a evolução é muito mais rápida neste último grupo¹⁵.

A apresentação radiográfica dos astrocitomas intramedulares é variada. Na RM, uma massa hiperintensa em T2, sem borda bem definida, e com uma extensão média de 4 corpos vertebrais é a aparência mais comum. Cistos estão presentes em menos da metade dos casos e, diferentemente dos astrocitomas intracranianos, pode haver uma captação moderada de contraste em qualquer grau histológico⁶. Em uma série de

19 pacientes com astrocitoma intramedular, 68% apresentaram uma captação não-homogênea de contraste; esta característica ajuda a diferenciar os astrocitomas intramedulares dos ependimomas⁴. Hemorragia intratumoral é, também ao contrário dos ependimomas, rara⁶. Outra característica que ajuda a diferenciar astrocitomas de ependimomas é a localização assimétrica e excêntrica dos astrocitomas em oposição à localização mais central dos ependimomas¹⁰.

A apresentação radiológica é de tal modo variada, que mesmo os astrocitomas pilocíticos podem apresentar uma captação homogênea, não-homogênea ou mesmo nenhuma captação de contraste¹⁰.

A extensão da ressecção cirúrgica ainda é um fator que gera debate. Os astrocitomas são, com exceção dos pilocíticos, tumores infiltrativos e, deste modo, uma ressecção radical é raramente possível; assim sendo, há quem sustente que o objetivo deve ser uma redução tumoral maior possível¹⁵. Entretanto, a relação entre o grau de ressecção e sobrevida livre de progressão e sobrevida geral ainda não está bem definida²² e, deste modo, o fator prognóstico mais importante não é a extensão da ressecção mas, sim, o subtipo histológico^{19,22,23}. Em uma série de 65 pacientes com astrocitoma intramedular, Klekamp e Samii¹⁵ reportaram uma sobrevida de 1 e 5 anos de, respectivamente, 92% e 77% para tumores benignos; estes valores caíram para, respectivamente, 74% e 27% para os tumores malignos.

Em um estudo retrospectivo de 83 pacientes, Fakhreddine²³ mostrou que quimioterapia estava associada a uma maior sobrevida, livre de progressão, mas sem aumento significativo na sobrevida geral.

A radioterapia adjuvante, com doses fracionadas de 45 a 50Gy¹⁹, pode ser administrada tanto após a cirurgia, quanto para recidiva ou ambos^{24,25} e está reservada para tumores de alto grau. A radioterapia tem mostrado ser capaz de diminuir as taxas de recorrência^{26,27} e de aumentar

a sobrevida geral²⁸. Não há, atualmente, indicação para radioterapia adjuvante no tratamento de astrocitomas intramedulares de baixo grau.

Hemangioblastoma

Representando 5% dos tumores intramedulares¹, os hemangioblastomas (Figura 5) são, depois dos ependimomas e astrocitomas, o terceiro tipo de tumor intramedular mais comum. Hemangioblastomas podem aparecer tanto em casos esporádicos como associados à Síndrome de von Hippel Lindau (VHL) e a Tabela 2 ilustra algumas diferenças entre ambos.

Hemangioblastomas são lesões benignas, de crescimento lento, classificadas como grau 1 e caracterizadas por células estromais neoplásicas e abundância de pequenos vasos, ocorrendo comumente no tronco encefálico, no cerebelo ou na medula espinhal¹⁴.

Enquanto as células estromais formam o componente neoplásico do hemangioblastoma, outras células não-neoplásicas (células endoteliais, pericitos e linfócitos) parecem ter origem devido a uma angiogênese reativa resultada de uma sinalização parácrina a partir das células neoplásicas¹⁴.

Em todo caso de hemangioblastoma é recomendada uma triagem genética para síndrome VHL^{14,15}, uma vez que os casos sindrômicos devem ser acompanhados mais de perto com RM anual do eixo neural¹⁵, assim como por outras especialidades, como oftalmologia e cirurgia geral.

A localização do tumor dentro do espaço intrarraquiano é variável e os hemangioblastomas podem ser completamente intramedulares (30%), parcialmente intra-/extramedulares (50 a 55%) ou completamente extramedulares (15 a 20%)¹.

Uma característica típica é a apresentação clínica: uma vez que os hemangioblastomas frequentemente crescem adjacentes à superfície pial na coluna posterior (de onde recebem seu abastecimento arterial⁶), déficits sensitivos, especialmente distúrbios progressivos da

propriocepção, são comuns¹³.

Na RM, o hemangioblastoma apresenta isointensidade em T1 e hiperintensidade em T2 com um nódulo hipervascular que apresenta uma captação homogênea de contraste. Entretanto, estas características podem ser bastante variáveis devido a hemorragia intratumoral ou, especialmente em tumores maiores que 1,5 cm, devido ao efeito de *flow void* vascular⁶. Edema perifocal e presença de siringomielia ou cistos também são típicos.

Na angiografia, há uma dilatação das artérias que suprem o tumor, uma captação nodular intensa e uma drenagem venosa precoce; todavia, este exame deve ser realizado somente nos casos em que uma embolização pré-operatória é considerada.

O hemangioblastoma costuma assumir, como citado, uma posição mais posterior na medula espinhal e, assim, está normalmente localizado posterior ao ligamento denteado²⁹. Sua ressecção cirúrgica é considerada como um procedimento cirúrgico seguro³⁰ com 96% dos casos mostrando uma estabilidade ou melhora do quadro clínico a longo prazo²⁴, de modo que lesões sintomáticas ou com aumento de tamanho nos exames de imagem devem ser operadas. A taxa de recorrência após ressecção cirúrgica é de 5,5%²⁴.

Quanto à cirurgia para lesões assintomáticas, não há um consenso. Após análise de 17 hemangioblastomas assintomáticos, Kim³⁰ propôs que tumores com volume maior que 500mm³ devem ser ressecados independentemente da presença de sintomas ou déficits neurológicos, já que lesões maiores estão associadas ao desenvolvimento de sintomas e a piores resultados funcionais.

Radioterapia adjuvante parece ter melhores resultados para casos de síndrome VHL do que para casos esporádicos e deve ser considerada como tratamento para tumor residual, recidiva³¹ ou múltiplos tumores com um acometimento medular extenso²⁴.

Por último, a radiocirurgia estereotáxica se mostra como alternativa ao tratamento cirúrgico,

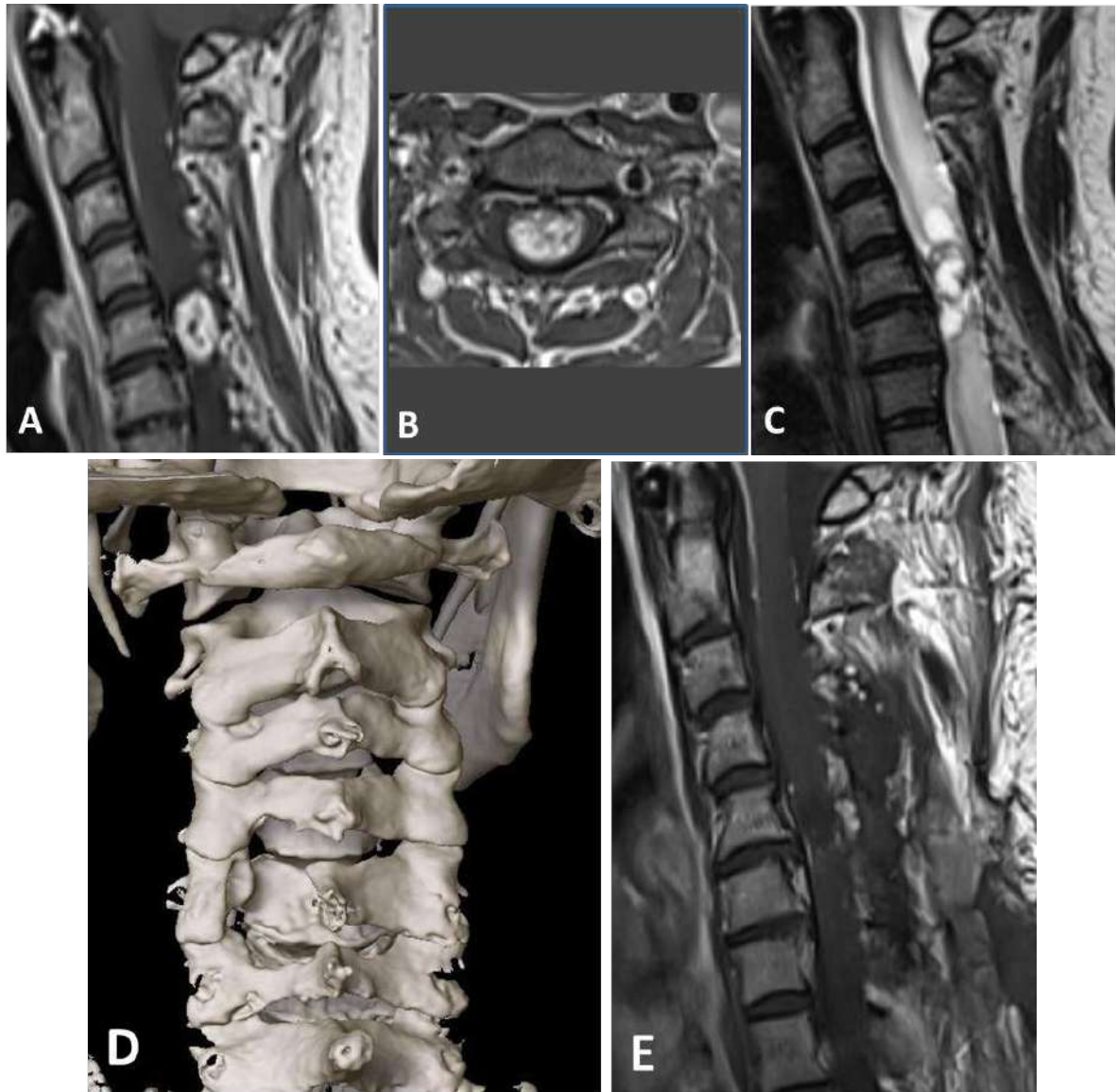


Figura 5: Hemangioblastoma. Paciente do sexo feminino, 48 anos, síndrome de VHL diagnosticada após ressecção de um hemangioblastoma cerebelar 10 anos antes. Detecção de crescimento tumoral a nível C5 na RM de controle. Paciente com leve ataxia, mas sem déficit sensitivo-motor ou vegetativo. **A.** RM T1+ sagittal; **B.** RM T1+ axial: lesão intramedular com captação não-homogênea de contraste, com tamanho cranio-caudal de 17mm, ocupando quase que toda a secção medular transversal; **C.** RM T2 sagital: presença de edema medular com extensão até vários níveis cranialmente e caudalmente assim como presença de cistos adjacentes ao tumor (em nível C4 e C6); além disso, observa-se área hipointensa ao redor da massa tumoral, compatível com depósito de hemossiderina; **D.** reconstrução 3D de TC pós-operatória: acesso feito via hemilaminectomia C5 esquerda com hemilaminectomia parcial C4 e C6; e **E.** RM T1+ sagital pós-operatória: lesão completamente ressecada. Histopatologia: hemangioblastoma, grau 1.

Fonte: Os autores, 2021.

	Esporádico	Síndrome de von Hippel Lindau
Frequência	70%	30%
Idade	35-40 anos	25-35 anos
inativação do gene VHL	presente	presente
Quantidade de lesões	normalmente única	frequentemente múltiplas
Localização mais frequente	cervical e torácica	cervical

Tabela 2: Hemangioblastoma: casos esporádicos x síndrome VHL.

Fonte: Os autores, 2021.

caso este seja contra-indicado. Em uma revisão sistemática da literatura²⁴, o tratamento com radiocirurgia estereotáxica mostrou uma constância (42%) ou redução (56%) do tamanho tumoral com baixa ocorrência de efeitos adversos no longo prazo e apenas 2% de progressão tumoral.

TUMORES INTRADURAIS, EXTRAMEDULARES

Meningioma

Meningiomas intrarraquianos (Figura 6) são tumores que costumam apresentar crescimento lento com a maioria sendo classificada como grau 1, enquanto formas agressivas de grau 2 ou 3 são raras^{6,32}.

No gênero feminino (com relação de até 9:1³³) a exposição à radiação ionizante, terapia de reposição hormonal e neurofibromatose são fatores de risco reconhecidos⁷.

Os casos isolados e com lesão única são mais comuns, mas lesões múltiplas, especialmente nos casos de neurofibromatose 2, podem ocorrer.

A coluna torácica é, com 80% dos casos, o local mais afetado^{14,33}.

Em uma série de 180 meningiomas intrarraquianos¹⁵, dor e disestesia foram os sintomas iniciais mais comuns, enquanto distúrbios motores e da marcha foram a principal queixa no momento do diagnóstico em 67% dos casos, distúrbios esfinterianos estiveram presentes em 40%.

A histologia dos meningiomas intrarraquianos e intracranianos é, com mais de 15 subtipos, similar³³. Em uma série de 33 pacientes com meningiomas intrarraquianos, os subtipos psamomatoso, fibroblástico e meningotelial foram, nesta ordem, os mais comuns, com o primeiro estando associado a um desfecho pós-operatório pior³³.

Macroscopicamente, são tumores firmes, bem demarcados e com adesão à dura-máter. Na microscopia há, na maioria dos casos, uma

positividade para o antígeno epitelial de membrana (EMA, epithelial membrane antigen) e para o receptor de somatostatina 2A. A vimentina é positiva em todos os tumores, mas não é específica. Os índices mitóticos e de proliferação Ki-67 têm correlação com a taxa de crescimento tumoral. Outras características como a presença de desmossomos e proteína S100 variam de acordo com o subtipo histológico¹⁴.

ARMéopadrão-ouro, onde o tumor se apresenta iso-intenso a hipointenso em T1 e hiperintenso em T2 com intensa captação de contraste. A captação de contraste na dura-máter além da massa tumoral propriamente dita é chamada de cauda dural (do inglês, *dural tail*) e é uma característica típica dos meningiomas; esta cauda dural, porém, corresponde a tecido fibrovascular reativo e não necessariamente a uma infiltração tumoral¹⁴. Áreas de calcificação se apresentam hipointensas em todas as sequências mas são melhor visualizadas na TC; este é um fator importante e deve sempre ser avaliado ao planejar a cirurgia.

A ressecção cirúrgica completa é o tratamento de escolha e é obtida em 82 a 98% dos casos, uma vez que a maioria dos meningiomas apresenta um plano de clivagem claro³⁴. Porém, a presença de calcificação tumoral³⁴ e o meningioma em placa³⁵ são dois fatores que não só dificultam uma ressecção completa como, também, estão associados a maior morbidade. Com a ressecção completa sendo o objetivo cirúrgico, não há vantagem de uma ressecção Simpson 1 em relação à Simpson 2³⁴.

A cicatriz/fibrose ou acometimento aracnoide extenso como nos casos de recorrência, meningioma de alto grau ou meningioma em placa são fatores independentes relacionados a uma deterioração neurológica pós-cirúrgica^{34,35}.

A radiocirurgia estereotáxica apresenta bom controle local e é uma opção para os casos de recidiva, de tumores de alto grau ou quando a cirurgia é contra-indicada. A maioria dos pacientes apresentam, com a radiocirurgia, um quadro neurológico estável e a mielopatia pós-irradiação é rara e, quando presente, costuma ser passageira³⁴.

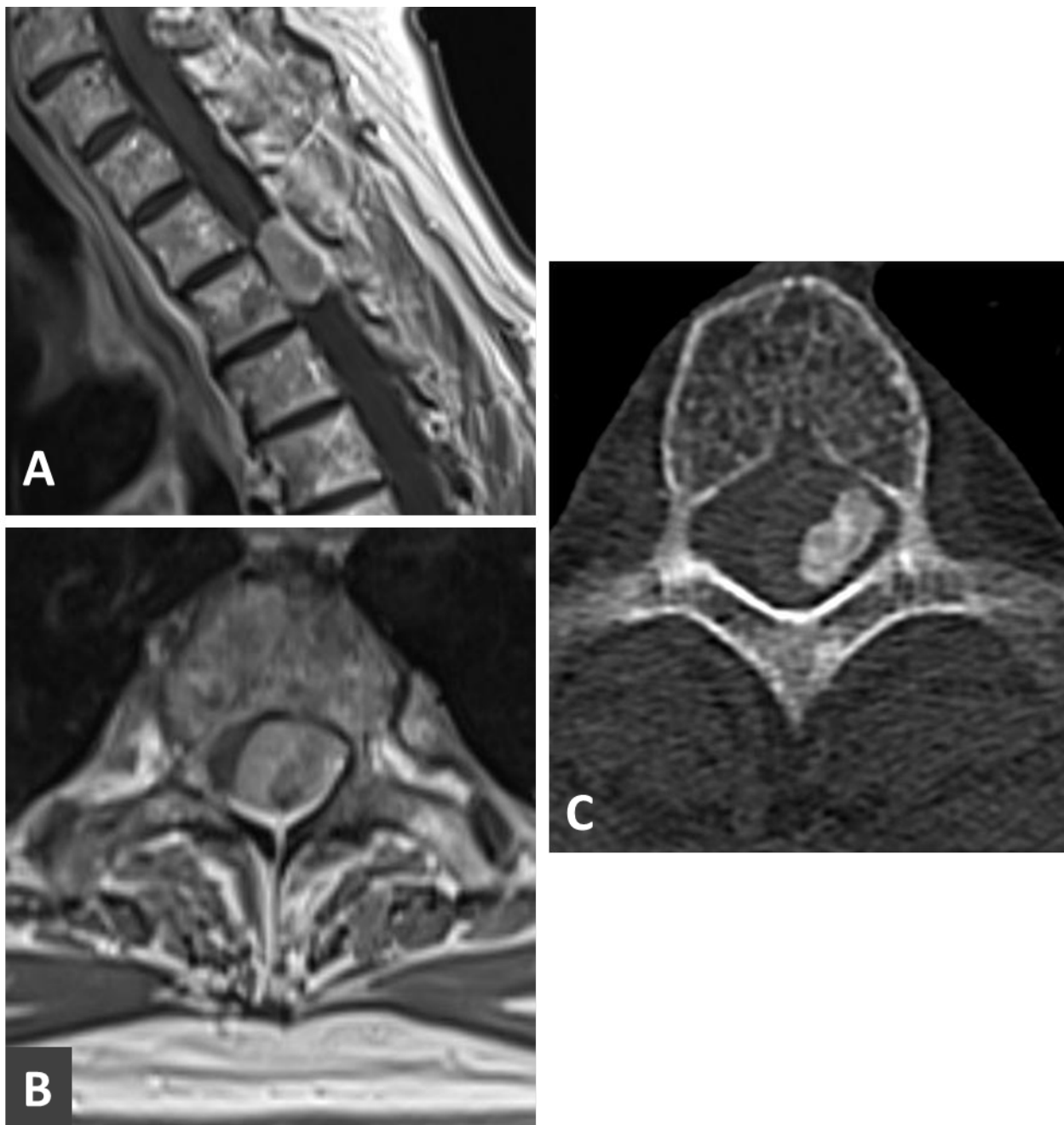


Figura 6: Meningioma. Paciente do sexo feminino, 79 anos, há meses com dor progrediente em região torácica dorsal com irradiação ventral bilateral. **A.** RM T1+ sagittal; **B.** RM T1+ axial: lesão intradural/extramedular bem circunscrita com captação ávida de contraste em nível T3, localizada posterolateralmente à esquerda da medula espinhal; em meio à área contrastada nota-se região hipointensa, correspondente a calcificação; e **C.** TC axial: área calcificada em porção lateral do tumor. O tumor foi completamente ressecado por via interlaminar (hemilaminectomia parcial) T2/T3 esquerda. Histopatologia: meningioma psamomatoso, grau 1.

Fonte: Os autores, 2021.

Schwannoma

Schwannomas intrarraquianos (Figura 7) são tumores de crescimento lento (taxa de crescimento de 2 a 7%/ano⁶) com origem, normalmente,

nos ramos dorsais. Na maioria dos casos, são tumores isolados, mas na neurofibromatose 2 ou schwannomatose são múltiplos¹⁴.

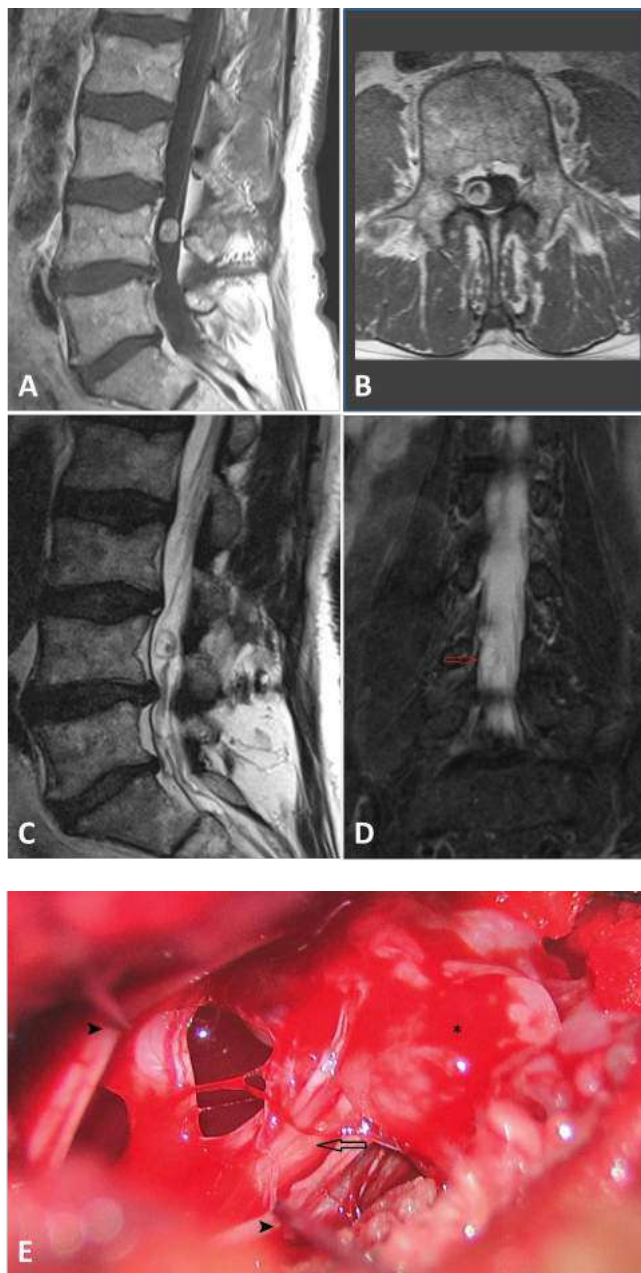


Figura 7: Schwannoma. Paciente do sexo masculino, 69 anos, com queixa de lombociatalgia à direita com irradiação ao longo do dermatomo L5 há 4 semanas. Ao exame neurológico apresenta disestesia no hálux direito; nenhum déficit motor ou vegetativo. **A.** RM T1+ sagittal; **B.** RM T1+ axial: lesão intradural a nível L4 à direita com captação não-homogênea de contraste; **C.** RM T2 sagittal: tumor com hiperintensidade central compatível com componente mixoide (DD pequena transformação cística); **D.** RM T2 STIR coronal: tumor com origem em raiz L5 direita. Tumor ressecado via acesso interlaminar (hemilaminectomia parcial L4 e L5) direita; e **E.** imagem microcirúrgica: asterisco, tumor; seta, raiz L5 direita; cabeças de seta: bordas da dura-máter com sutura de retenção. A disestesia no dermatomo L5 distal permaneceu inalterada, houve melhora completa da dor e nenhum novo déficit neurológico. No décimo dia de pós-operatório o paciente apresentou coleção subcutânea e cefaleia. Após cirurgia de revisão para tratamento de fístula líquórica houve melhora completa dos sintomas. Histologia: schwannoma, grau 1.

Fonte: Os autores, 2021.

A apresentação clínica se dá normalmente por dor e parestesia relacionada ao dermatomo do nervo afetado, enquanto sintomas relacionados à compressão medular podem ocorrer nos casos de tumores grandes⁶.

Os schwannomas são, em sua grande maioria, tumores benignos (grau 1) e subtipos malignos são raros¹³.

Microscopicamente, são tumores bifásicos com um componente altamente celular (Antoni A) e outro componente mixoide, hipocelular (Antoni B). Há uma imunorreação expressiva para a proteína S100, presente em todos os casos.

Os schwannomas intrarraquianos podem, quando grandes, apresentar uma forma de halter, englobando os espaços intra e extradural. Nestes casos, observa-se na TC um alargamento e remodelamento do forame intervertebral correspondente. Tumores grandes também podem apresentar uma transformação cística ou hemorrágica, o que causa uma heterogeneidade na RM, onde os schwannomas costumam apresentar uma captação difusa de contraste. Outras características na RM são a isointensidade em T1, enquanto a sequência T2 pode apresentar uma hiperintensidade leve (por predominância de componentes Antoni A) ou alta (com predominância do componente Antoni B), atingindo um máximo de hiperintensidade em áreas de degeneração cística⁶.

Sendo lesões benignas e de crescimento lento, a indicação para cirurgia se dá por lesões sintomáticas ou que apresentam crescimento significativo nos exames de RM¹⁵.

Tumores extradurais

O diagnóstico diferencial de uma lesão ocupante de espaço, isto é, com efeito de massa, no espaço intrarraquiano extradural é muito variado e inclui doença degenerativa da coluna, hematoma, infecção/abscesso e tumores. Deste modo, a anamnese deve ser detalhada e incluir uso de drogas, imunossupressão, infiltração/injeção local,

uso de anticoagulantes/antiplaquetários, história prévia incluindo familiar (especialmente quanto a tumores) e duração dos sintomas.

Enquanto os tumores intrarraquianos extradurais primários são raros e correspondem a somente 4% de todos os tumores intrarraquianos⁶, a maioria dos tumores extradurais se dá por doença metastática (Figuras 1 e 8), com localização na coluna torácica em 60% dos casos (30% lumbosacral e 10% cervical)¹². Exemplos de tumores primários benignos e malignos³⁶⁻³⁸ estão listados na Tabela 3:



Figura 8: Sarcoma granulocítico (cloroma). Paciente do sexo masculino, 20 anos, com pancitopenia detectada durante exames diagnósticos para cólica renal. Durante punção de medula óssea (suspeita de leucemia mieloide aguda) houve uma piora significativa da dor, acompanhada de paraplegia aguda. **A.** RM T2 sagital: lesões extradurais localizadas posteriormente no canal vertebral com compressão medular em vários níveis, principalmente T7/8; **B.** RM T1+ axial: corte ao nível de compressão máxima mostrando tumor com captação homogênea de contraste ocupando todo o aspecto posterior do canal vertebral. Realizou-se uma hemilaminectomia T5-T8 de emergência com decompressão do canal vertebral e ressecção parcial do tumor. Paciente foi encaminhado para departamento oncológico em outro hospital. Histologia: tumor blástico maligno, correspondente a manifestação extradural de leucemia mieloide aguda.

Fonte: Os autores, 2021.

Benignos	Malignos
Osteoma osteoide	Cordoma
Osteoblastoma	Mieloma múltiplo
Osteocondroma	Osteossarcoma
Hemangioma	Condrossarcoma
cisto ósseo aneurismático	Sarcoma de Ewing
Tumor ósseo de células gigantes	Linfoma
Granuloma eosinofílico	Plasmocitoma

Tabela 3: Tumores primários extradurais.

Fonte: Adaptado de Kelley *et al.*, 2007³⁶; Ahlhelm *et al.*, 2006³⁷; e, Spirig *et al.*, 2011³⁸.

Atenção especial deve ser dada à doença metastática, porque com o avanço nas terapias oncológicas, a mortalidade geral devido ao câncer tem diminuído²². Deste modo, com um aumento na expectativa de vida destes pacientes e uma diminuição da mortalidade associada ao tumor de origem nos últimos anos, tem-se uma maior ocorrência de doenças metastáticas. Assim sendo, os pacientes que outrora recebiam um tratamento paliativo apresentam maior sobrevida e podem, assim, receber um tratamento mais agressivo, levando a um maior controle local e a uma melhor qualidade de vida.

Como a maioria dos pacientes com tumor intrarraquiano extradural apresenta dor, radiografia da coluna em AP e perfil são, normalmente, o primeiro exame solicitado a nível de atendimento básico. A radiografia, porém, não tem grande valor diagnóstico e pode apresentar alterações somente em caso de tumores com alteração óssea vertebral incluindo fraturas patológicas (perfil) e apagamento de margem pedicular (Fig. 1D). A TC é um exame amplamente disponível e, devido ao frequente envolvimento ósseo destes tumores, traz informações importantes (por exemplo, diferenciação de lesão osteolítica e osteoblástica, alargamento de forame intervertebral e calcificação) que ajudam no diagnóstico diferencial e também auxiliam no planejamento cirúrgico, especialmente se uma cirurgia estabilizadora for necessária. Informações valiosas trazidas pela RM incluem o grau de compressão medular, presença

de mielopatia, a extensão e localização precisa do tumor no espaço extradural, padrão de captação de contraste, detecção de outras lesões menores possivelmente assintomáticas. A angiografia com embolização tumoral pré-operatória é reservada às metástases altamente vasculares (como carcinoma de célula renal, melanoma e tumores tireoidianos) caso uma cirurgia mais invasiva como uma ressecção em bloco for planejada²².

Um fator muito importante e que deve ser sempre avaliado no paciente com metástase vertebral é a estabilidade da coluna, definida pela *Spine Oncology Study Group* como “a perda da integridade da coluna vertebral como resultado de um processo neoplásico que está associado com dor relacionada ao movimento, com deformidade sintomática ou progressiva, e/ou com comprometimento neuronal em circunstância fisiológica”. Nestas circunstâncias, caso não tratada, a instabilidade da coluna pode progredir e resultar em deformidade e possível deterioração neurológica²².

O tratamento da doença metastática inclui, como em todos os casos oncológicos, uma abordagem interdisciplinar e inclui cirurgia (descompressão, estabilização/fusão com ou sem vertebrectomia e biópsia), biópsia por agulha, vertebroplastia, cifoplastia, radioterapia e quimioterapia, assim como analgesia adequada.

A radioterapia é eficaz no tratamento da dor e na melhora da função neurológica e tem papel importantíssimo no tratamento das metástases da coluna vertebral, mas caso haja instabilidade da coluna não trará uma melhora satisfatória da dor. A Tabela 4 mostra exemplos de tumores sensíveis e resistentes à radiação²².

Altamente radiosensíveis	Radiosensíveis	Radioresistentes
Linfoma	Mama	Renal
Mieloma múltiplo	Próstata	Tireoide
Seminoma	Ovário	Hepatocelular
Câncer de pulmão de pequenas células	Tumores neuroendócrinos	Câncer de pulmão de não-pequenas células
		Melanoma
		Sarcoma

Tabela 4: Exemplos de tumores radiosensíveis e radioresistentes.

Fonte: Adaptado de Kelft, 2016²².

Os corticosteroides são também eficazes no tratamento da dor neoplásica.

Tratamento

A constante evolução das modalidades terapêuticas tanto cirúrgicas como não-cirúrgicas nos traz um maior leque de possibilidades para abordar diferentes tipos de patologias intrarraquianas. O tratamento de um tumor intrarraquiano deve ser feito sempre de maneira orientada a cada caso específico, haja visto que, para a maioria das patologias, não existe um consenso quanto à melhor conduta terapêutica, especialmente nos casos assintomáticos.

Tendo em vista a complexidade anatômica e fisiológica do SNC, um conhecimento profundo da anatomia vertebral/medular/vascular e da localização dos tratos na medula espinhal são mandatórios para uma cirurgia bem sucedida. Deste modo, recomenda-se que cirurgias complexas sejam realizadas apenas em centros com experiência nestes casos.

Quando o diagnóstico de um tumor intrarraquiano for feito, os seguintes aspectos devem ser estudados:

- localização: quanto aos diferentes compartimentos intrarraquianos extradural, intradural, intramedular);
- em relação ao segmento/nível espinhal:

ventral/lateral/dorsal/central à medula espinhal ou dura-máter:

- etiologias mais prováveis;
- expectativas do paciente;
- qual a urgência do caso;
- ressecção cirúrgica completa x parcial x biópsia;
- objetivo da cirurgia (histopatologia, remoção do efeito de massa ou estabilização); e
- o tamanho/complexidade da cirurgia proposta.

Independente de qual seja o caso, uma abordagem interdisciplinar (incluindo Neurocirurgia, Neurologia, Neurorradiologia, Neuro-oncologia, Radioterapia, Fisioterapia) é mandatória para oferecer o melhor tratamento para cada caso específico.

Os riscos inerentes a uma cirurgia para ressecção de um tumor intrarraquiano diminuíram consideravelmente nas últimas décadas devido à evolução das técnicas microcirúrgicas, de neuromonitorização e à detecção dos tumores em estágios mais precoces. Mesmo assim, a necessidade de manipulação direta ou indireta da medula espinhal e seus tratos ainda representa um risco para o desenvolvimento de déficits neurológicos novos ou piora daqueles já existentes. Levando isto em consideração, o *Spine Oncology Study Group* recomenda *follow-up* clínico-radiográfico para tumores intramedulares assintomáticos/incidentais³⁹.

Por outro lado, a presença de sinais e/ou sintomas relacionados ao tumor são uma indicação para tratamento cirúrgico. Ainda, tumores assintomáticos que mostram um crescimento nos exames de imagem de controle, edema perifocal, sinais de mielopatia ou de siringomielia devem ser avaliados de forma muito criteriosa quanto à indicação para cirurgia ou continuidade do tratamento conservador. Também, nestes casos,

o tratamento deve ser baseado não somente em uma avaliação interdisciplinar como, também, após discussão detalhada com o paciente sobre os prós e contras de cada opção.

Acesso cirúrgico

O acesso cirúrgico aos tumores intrarraquianos se dá principalmente por via posterior, para a qual o decúbito ventral é o mais utilizado. A posição semi-sentada também pode ser usada para o acesso dorsal à coluna cervical e seu uso é baseado, principalmente, na experiência e preferência do cirurgião, ciente da possibilidade de embolia gasosa, sendo necessário cateter de infusão no átrio direito para aspirar, emergencialmente, o ar do ventrículo direito. Outros acessos como cervical anterior, torácico, abdominal e retroperitoneal são mais invasivos e menos utilizados. Porém, tumores localizados ventralmente à medula espinhal (ou seja, ao ligamento denteado) ou ventralmente à dura-máter podem ser melhor abordados por via anterior, especialmente no caso de tumores calcificados. Ainda, uma via que não a posterior pode ser escolhida em determinados casos onde a ressecção de uma ou mais vértebras (espondilectomia), com subsequente fusão e estabilização, for desejada.

O acesso posterior pode dar-se por diferentes técnicas, como por via interlaminar, hemilaminectomia parcial ou total, laminectomia, laminoplastia. Sempre que possível, deve-se atentar para a preservação da estabilidade da coluna vertebral através da preservação das articulações facetárias e dos ligamentos interespinhais e supraespinhais. Na nossa experiência, um acesso posterior unilateral é, na maioria dos casos, suficiente para uma exposição além da linha média até o forame intervertebral com preservação não só dos ligamentos posteriores como, também, da musculatura dorsal contralateral. Porém, uma extensão do acesso cirúrgico tanto a nível de incisão musculocutânea quanto a nível de ressecção óssea uni/bilateral pode ser necessária.

O controle radiológico do nível vertebral a ser operado ocorre sempre em, no mínimo, dois

estágios: no planejamento da incisão da pele (pré-operatoriamente) e após a exposição das lâminas vertebrais (intraoperatoriamente).

Uma vez feita a exposição da dura-máter, deve-se fazer uma hemostasia cuidadosa. O uso de cotonoide com agentes hemostáticos (como Floseal®) lateralmente à dura-máter é útil durante a parte intradural da cirurgia. A incisão da dura-máter deve ocorrer somente após o controle hemostático epidural e deve ser feita com a preservação da aracnoide. Suturas de retenção irão manter as bordas durais afastadas. Somente então ocorrerá a incisão da aracnoide e dos seus septos com a exposição da medula espinhal e das raízes nervosas.

Após a ressecção tumoral e hemostasia meticulosa, a dura-máter deve ser suturada de modo impermeável e, se necessário, com uso adicional de agentes tais como cola de fibrina, selantes, músculo/gordura. A impermeabilidade pode ser verificada com o uso da manobra de Valsalva pelo anestesiólogo. Nós recomendamos repouso de 3 dias em decúbito dorsal a fim de evitar fístula liquórica. Drenos cirúrgicos devem ser utilizados sem sucção/vácuo, a não ser que a cirurgia tenha sido efetuada para remoção de tumor extradural e sem violação da dura-máter.

Neuromonitorização

Como as cirurgias para tumores intrarraquianos colocam a medula espinhal sob risco de lesão devido à sua mobilização e dissecação, a neuromonitorização intraoperatória com potenciais evocados é mandatória. O objetivo da neuromonitorização é o reconhecimento de anormalidades motoras e sensoriais em um estágio precoce e ainda reversível. Atualmente, os parâmetros mais utilizados são: o potencial evocado somatossensitivo (PESS, ou SEP – somatosensory evoked potential); o potencial evocado motor (MEP, *motor evoked potential*) e ondas D (D-waves), para vias motoras através dos membros e do espaço epidural, respectivamente; e o mapeamento das colunas dorsais com microestimulação para a

determinação de áreas específicas como, por exemplo, o sulco mediano posterior para guiar uma mielotomia mediana⁴⁰.

Caso haja uma deterioração dos parâmetros, o cirurgião deve ter conhecimento sobre as possíveis causas para tal e como revertê-las. Algumas ações que podem reverter a piora dos parâmetros de neuromonitorização e, assim, melhorar os resultados funcionais são^{27,40,41}:

- excluir problemas técnicos (por exemplo, deslocamento de eletrodo);
- pausar o procedimento cirúrgico por até 30 min com a remoção de qualquer material que possa exercer pressão sobre a medula (agentes hemostáticos como celulose oxidada, cotonoide e suturas);
- otimizar a perfusão tecidual através do aumento da pressão arterial média; e
- irrigação da medula espinhal com soro fisiológico morno ou papaverina.

Para o acesso cervical posterior, deve-se iniciar a neuromonitorização com o paciente ainda em decúbito dorsal, ou seja, antes de virá-lo em decúbito ventral. Nestes casos, quando o paciente é posto em decúbito ventral com a cabeça em um fixador craniano tipo Mayfield, a medula espinhal pode ser colocada em risco devido a um mal posicionamento do paciente com hiperextensão cervical. Uma queda de potencial na neuromonitorização, comparada com o estudo em inicial em decúbito dorsal (posição fisiológica e supina), indica a necessidade de ajuste/correção da posição do paciente na mesa de cirurgia.

Corticosteroides

Não há consenso na literatura quanto ao uso de corticosteroides no perioperatório dos pacientes com tumor intrarraquiano e nem quanto à dosagem ideal. No nosso departamento, todo paciente com tumor intradural (exceto na presença de contraindicação clara) ou epidural (dependendo do grau de compressão da medula) recebe dexametasona perioperatória. Dependendo do grau

de compressão ou edema medular, indicamos um *bolus* de 20 a 40 mg seguido de uma dosagem de 8 mg três vezes ao dia, a qual é reduzida gradualmente até sua suspensão completa.

CONCLUSÃO

Tumores intrarraquianos correspondem a uma pequena fração dos tumores que envolvem o SNC e a dor é o sintoma mais comum. Um reconhecimento precoce, em estágios iniciais da doença, é possível devido à maior disponibilidade de exames radiológicos possibilitando, indiretamente, melhores resultados cirúrgicos, uma vez que a presença de déficits neurológicos é um dos principais preditores de resultado. Cirurgia é o tratamento de escolha para a maioria dos tumores sintomáticos. Não há recomendação clara para tratamento de tumores assintomáticos e a decisão sobre terapia invasiva ou exames de controle deve ser direcionada para cada caso específico após discussão interdisciplinar e com o paciente. O acesso cirúrgico para tumores intrarraquianos deve ser feito levando em consideração a estabilidade da coluna vertebral e um conhecimento anatômico e funcional profundo tanto vertebral como medular e é essencial para resultados satisfatórios, de modo que o tratamento destes tumores deve ocorrer somente em centros especializados.

REFERÊNCIAS

01. Newton HB. Overview of Spinal Cord Tumor Epidemiology. In: Newton HB, ed. Handbook of Neuro-Oncology Neuroimaging. 2ª edição. Elsevier; 2016. p. 35–9.
02. Arnautović KI, Gokaslan ZL. Spinal Cord Tumors. Spring. 2019.
03. Chamberlain MC, Tredway TL. Adult primary intradural spinal cord tumors: a review. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2011;11(3):320-328.
04. Ogunlade J, Wiginton JG 4th, Elia C, Odell T, Rao SC. Primary Spinal Astrocytomas: A Literature Review. *Cureus.* 2019;11(7):e5247.
05. Tish S, Habboub G, Lang M, *et al.* The epidemiology of spinal schwannoma in the United States between 2006 and 2014. *Journal of Neurosurgery: Spine.* 2020;32(5):661–666.

06. Ledbetter LN, Leever JD. Imaging of Intraspinal Tumors. *Radiologic Clinics of North America*. 2019;57(2):341–357.
07. Bydon M, Gokaslan ZL. Spinal Meningioma Resection. *World Neurosurg*. 2015;83(6):1032–1033.
08. Boussios S, Cooke D, Hayward C, *et al*. Metastatic Spinal Cord Compression: Unraveling the Diagnostic and Therapeutic Challenges. *Anticancer Res*. 2018;38(9):4987–4997.
09. Cole JS, Patchell RA. Metastatic epidural spinal cord compression. *The Lancet Neurology*. 2008;7(5):459–466.
10. Tonn J-C, Grossman SA, Rutka JT, Westphal M. *Neuro-Oncology of CNS Tumors*. Berlin, Heidelberg: Springer-Verlag Berlin Heidelberg; 2006.
11. Ruppert LM. Malignant Spinal Cord Compression. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America*. 2017;28(1):101–114.
12. Zukas AM, Schiff D. Epidural Spinal Cord Compression in Adult Neoplasms. In: Newton HB, ed. *Handbook of Neuro-Oncology Neuroimaging*. 2a edição. Elsevier; 2016. p. 59–62.
13. Grimm S, Chamberlain MC. Adult primary spinal cord tumors. *Expert Review of Neurotherapeutics*. 2009;9(10):1487–1495.
14. Weltgesundheitsorganisation. Lyon: International Agency for Research on Cancer. In: Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, eds. *WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System*. 2016. p. 408.
15. Klekamp J, Samii M. Surgery of spinal tumors: mit 105 Tabellen. Berlin: Springer; 2007. p. 526.
16. Celano E, Salehani A, Malcolm JG, Reinertsen E, Hadjipanayis CG. Spinal cord ependymoma: a review of the literature and case series of ten patients. *J Neurooncol*. 2016;128(3):377–386.
17. Neumann JE, Spohn M, Obrecht D, *et al*. Molecular characterization of histopathological ependymoma variants. *Acta Neuropathol*. 2020;139(2):305–318.
18. Goulart CR, Mattei TA, Weicker MA, Mendel E. Neuroimaging for Surgical Treatment Planning of Neoplastic Disease of the Spine. In: Newton HB, ed. *Handbook of Neuro-Oncology Neuroimaging*. Elsevier; 2016. p. 745–62.
19. Ottenhausen M, Ntoulas G, Bodhinayake I, *et al*. Intradural spinal tumors in adults—update on management and outcome. *Neurosurg Rev*. 2019;42(2):371–388.
20. Klekamp J. Spinal ependymomas. Part 1: Intramedullary ependymomas. *Neurosurg Focus*. 2015;39(2):E6.
21. Pesce A, Palmieri M, Armocida D, Frati A, Miscusi M, Raco A. Spinal Myxopapillary Ependymoma: The Sapienza University Experience and Comprehensive Literature Review Concerning the Clinical Course of 1602 Patients. *World Neurosurgery*. 2019;129:245–253.
22. Kelft EV. *Surgery of the Spine and Spinal Cord*. Cham: Springer International Publishing. 2016.
23. Fakhreddine MH, Mahajan A, Penas-Prado M, *et al*. Treatment, prognostic factors, and outcomes in spinal cord astrocytomas. *Neuro-Oncology*. 2013;15(4):406–412.
24. Bridges KJ, Jaboin JJ, Kubicky CD, Than KD. Stereotactic radiosurgery versus surgical resection for spinal hemangioblastoma: A systematic review. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. 2017;154:59–66.
25. Timmons JJ, Zhang K, Fong J, *et al*. Literature Review of Spinal Cord Glioblastoma. *American Journal of Clinical Oncology*. 2018;41(12):1281–1287.
26. Alizada O, Kemerdere R, Ulu MO, *et al*. Surgical management of spinal intramedullary tumors: Ten-year experience in a single institution. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2020;73:201–208.
27. Juthani RG, Bilsky MH, Vogelbaum MA. Current Management and Treatment Modalities for Intramedullary Spinal Cord Tumors. *Curr Treat Options in Oncol*. 2015;16(8):39.
28. Hamilton KR, Lee SS, Urquhart JC, Jonker BP. A systematic review of outcome in intramedullary ependymoma and astrocytoma. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2019;63:168–175.
29. Lonser RR, Oldfield EH. Microsurgical Resection of Spinal Cord Hemangioblastomas. *Operative Neurosurgery*. 2005;57(4):ONS-372-ONS-376.
30. Kim TY, Yoon DH, Shin HC, *et al*. Spinal Cord Hemangioblastomas in von Hippel-Lindau Disease: Management of Asymptomatic and Symptomatic Tumors. *Yonsei Med J*. 2012;53(6):1073.
31. Koh E-S, Nichol A, Millar B-A, Ménard C, Pond G, Laperriere NJ. Role of Fractionated External Beam Radiotherapy in Hemangioblastoma of the Central Nervous System. *International Journal of Radiation Oncology Biology Physics*. 2007;69(5):1521–1526.
32. Gilard V, Goia A, Ferracci F-X, *et al*. Spinal meningioma and factors predictive of post-operative deterioration. *J Neurooncol*. 2018;140(1):49–54.
33. Schaller B. Spinal Meningioma: Relationship Between Histological Subtypes and Surgical Outcome? *J Neurooncol*. 2005;75(2):157–161.
34. Westwick HJ, Yuh S-J, Shamji MF. Complication Avoidance in the Resection of Spinal Meningiomas. *World Neurosurgery*. 2015;83(4):627–634.
35. Klekamp J, Samii M. Surgical results for spinal meningiomas. *Surgical Neurology*. 1999;52(6):552–562.
36. Kelley SP, Ashford RU, Rao AS, Dickson RA. Primary bone tumours of the spine: a 42-year survey from the Leeds Regional Bone Tumour Registry. *Eur Spine J*. 2007;16(3):405–409.
37. Ahlhelm F, Schulte-Altendorfer G, Naumann N, Nabhan A, Reith W. Bildgebung extraduraler Raumforderungen. *Radiologe*. 2006;46(12):1035–1043.
38. Spirig, Fournier, Hildebrandt, Gautschi. Spinal Tumoren - Teil 1: Extradurale Tumoren. *Epidemiologie, klinische Aspekte und Therapie. Praxis*. 2011;100(14):839–848.
39. Harrop JS, Ganju A, Groff M, Bilsky M. Primary Intramedullary Tumors of the Spinal Cord: Spine. 2009;34:S69–77.

40. Verla T, Fridley JS, Khan AB, Mayer RR, Omeis I. Neuromonitoring for Intramedullary Spinal Cord Tumor Surgery. *World Neurosurgery*. 2016;95:108–116.
41. Hussain I, Parker WE, Barzilai O, Bilsky MH. Surgical Management of Intramedullary Spinal Cord Tumors. *Neurosurgery Clinics of North America*. 2020;31(2):237–249.
42. Bollen L, Dijkstra SPD, Bartels RHMA, *et al*. Clinical management of spinal metastases—The Dutch national guideline. *European Journal of Cancer*. 2018;104:81–90.
43. Boström A, Kanther N-C, Grote A, Boström J. Management and outcome in adult intramedullary spinal cord tumours: a 20-year single institution experience. *BMC Res Notes*. 2014;7(1):908.
44. Mandigo CE, Ogden AT, Angevine PD, McCormick PC. Operative Management of Spinal Hemangioblastoma. *Neurosurgery*. 2009;65(6):1166–1177.
45. Nater A, Sahgal A, Fehlings M. Management – spinal metastases. In: Levin KH, Chauvel P, eds. *Handbook of Clinical Neurology*. Elsevier; 2018. p. 239–255.
46. Park CH, Lee C-H, Hyun SJ, Jahng T-A, Kim H-J, Kim K-J. Surgical Outcome of Spinal Cord Hemangioblastomas. *J Korean Neurosurg Soc*. 2012;52(3):221.
47. Ropper AE, Huang KT, Ho AL, Wong JM, Nalbach SV, Chi JH. Intraoperative Cerebrospinal Fluid Leak in Extradural Spinal Tumor Surgery. *Neurospine*. 2018;15(4):338–347.
48. Ropper AE, Ropper AH. Acute Spinal Cord Compression. *N Engl J Med*. 2017;376(14):1358-1369.
49. Takai K, Tanaka S, Sota T, Mukasa A, Komori T, Taniguchi M. Spinal Cord Astrocytoma with Isocitrate Dehydrogenase 1 Gene Mutation. *World Neurosurgery*. 2017;108:991.
50. Tovar Martín MI, Ramírez EL, Rojas ES, Castillo GA, Herrera MZ. Spinal cord astrocytoma: multidisciplinary experience. *Clin Transl Oncol*. 2011;13(3):185–188.
51. Yeo Y, Park C, Lee JW, *et al*. Magnetic resonance imaging spectrum of spinal meningioma. *Clinical Imaging*. 2019;55:100–106.