

BMJ Best Practice

Visão geral dos tumores cerebrais

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



Tabela de Conteúdos

| | |
|--------------------|-----------|
| Introdução | 3 |
| Doenças | 4 |
| Referências | 8 |
| Aviso legal | 11 |

Introdução

Um tumor cerebral é um crescimento anormal que ocorre em qualquer tecido contido dentro do crânio, incluindo o cérebro, os nervos cranianos, as meninges, o esqueleto, a glândula hipófise e a glândula pineal. Os tumores podem ser benignos ou malignos e têm origem no crânio (tumores primários) ou em um tumor metastático localizado em outro lugar (tumores secundários). Muitas variantes têm sido identificadas e classificadas de acordo com os critérios de 2016 da Organização Mundial da Saúde (OMS).^{[1] [2]} Normalmente, os pacientes apresentam sinais de pressão intracraniana aumentada (por exemplo, cefaleia, estado mental alterado, náuseas e/ou vômitos) e anormalidade de marcha.

Doenças

◇ Meningioma

» [veja nossa abrangente cobertura sobre Meningioma](#)

Tumor primário dos compartimentos craniano e espinhal. Estimativas indicam que os meningiomas representam mais de 36% dos tumores cerebrais primários e 53.5% de todos os tumores não malignos.[3] São mais comuns em mulheres e, geralmente, benignos. Deficit neurológico e cefaleias progressivas, focais ou gerais (em tumores grandes) são comuns. Os tumores também podem produzir um crescimento ósseo visível. O diagnóstico é confirmado pela aparência característica na ressonância nuclear magnética (RNM), com e sem captação de contraste. Lesões assintomáticas podem ser acompanhadas com exames periódicos.[4] Geralmente, o tratamento do meningioma sintomático é a ressecção cirúrgica,[5] embora, em alguns casos, a radioterapia local seja usada como tratamento primário.[6]

◇ Neuroma acústico (schwannoma vestibular)

» [veja nossa abrangente cobertura sobre Neuroma acústico \(schwannoma vestibular\)](#)

Tumor benigno do ângulo cerebelopontino que cresce lentamente a partir do componente vestibular superior do nervo vestibulococlear. Geralmente se apresenta com perda auditiva neurossensorial unilateral,[7] [8] mas pode ser encontrado em exames auditivos de rotina. Tontura progressiva e dormência facial unilateral também são comuns. A neurofibromatose do tipo 2, um distúrbio autossômico dominante raro, é um forte fator de risco. O diagnóstico é confirmado por ressonância nuclear magnética (RNM) com gadolínio. A observação pode ser o tratamento apropriado,[9] com radiação ou radiocirurgia estereotáxica ou ressecção cirúrgica formal como opções de tratamento definitivas.[10] [11]

◇ Meduloblastoma

» [veja nossa abrangente cobertura sobre Meduloblastoma](#)

Tumor cerebral maligno invasivo que surge no vermis cerebelar. A maior parte dos meduloblastomas surge esporadicamente nas primeiras 2 décadas de vida, e eles são um dos tumores cerebrais mais comuns da infância.[12] Os sintomas resultam de um efeito de massa do tumor ou de hidrocefalia obstrutiva e incluem cefaleias matinais, náuseas, vômitos, diplopia (uma manifestação de paralisia do sexto nervo) e ataxia. Os vômitos normalmente aliviam a cefaleia. Tomografia computadorizada (TC) e ressonância nuclear magnética (RNM) cranianas são investigações diagnósticas e pós-operatórias fundamentais. O tratamento primário é a ressecção cirúrgica com quimioterapia e irradiação pós-operatórias, dependendo da classificação do risco.[12]

◇ Tumores cerebrais astrocíticos

» [veja nossa abrangente cobertura sobre Tumores cerebrais astrocíticos](#)

Tumor primário do cérebro que surge a partir dos astrócitos, que são uma parte importante da barreira hematoencefálica. Um tipo de tumor neuroepitelial categorizado por grau e tipo histológico, tendo cada subtipo uma taxa diferente de incidência ajustada por idade, comportamento e evolução clínica.[3] Os pacientes podem apresentar deficits neurológicos focais de acordo com o local (por exemplo, frontal, temporal, cerebelo, tronco encefálico) ou sinais de hipertensão intracraniana. São mais comuns em países industriais e em homens brancos.[13] [14] O diagnóstico é feito com imagens cranianas e biópsia cirúrgica. O tratamento depende do grau do tumor e pode incluir cirurgia, radioterapia e quimioterapia. O prognóstico pode variar de bom para tumor benigno de baixo grau a ruim para astrocitomas de alto grau.

◇ Craniofaringioma

» [veja nossa abrangente cobertura sobre Craniofaringioma](#)

Tumor epitelial benigno, não glial e extra-axial do sistema nervoso central (SNC) observado em crianças e adultos. Os craniofaringiomas normalmente surgem dentro do espaço selar/suprasselar. Embora possa se manifestar em qualquer idade, uma distribuição etária bimodal é registrada com um pico de ocorrência entre 5 e 14 anos em crianças e entre 50 e 70 anos em adultos.[15] [16] [17] Os craniofaringiomas causam sintomas de efeito de massa, incluindo perda da visão ou sintomas de hipertensão intracraniana.[18] A disfunção hipofisária também é comum; as crianças podem ter déficit de crescimento e os adultos diabetes insípido e disfunção sexual.[19] A avaliação diagnóstica inclui tomografia computadorizada (TC)/ressonância nuclear magnética (RNM) craniana e avaliação endócrina completa. O tratamento primário é a ressecção cirúrgica, com radioterapia pós-operatória em alguns casos.[17] [19]

◇ Linfoma primário do sistema nervoso central (SNC)

» [veja nossa abrangente cobertura sobre Linfoma primário do sistema nervoso central \(SNC\)](#)

Um tumor incomum, responsável por <1% de todos os casos de linfoma não Hodgkin. Os fatores de risco incluem imunossupressão, especialmente infecção por vírus da imunodeficiência humana (HIV), onde se reconhece uma associação com infecção por vírus Epstein-Barr (EBV).[20] O diagnóstico se baseia em tomografia computadorizada (TC) craniana e história clínica, com plaquetopenia e análise do líquido cefalorraquidiano (LCR). O tratamento mais efetivo consiste em quimioterapia baseada em metotrexato com radioterapia adjuvante de cérebro total.[21] A adição da citarabina ao metotrexato é uma abordagem padrão em alguns centros.[22]

◇ Adenoma hipofisário não funcional

» [veja nossa abrangente cobertura sobre Adenoma hipofisário não funcional](#)

Adenomas clinicamente não funcionantes (ACNF) estão associados a neoplasia endócrina múltipla do tipo 1 (NEM-1),[23] adenomas hipofisários familiares isolados[24] e complexo de Carney.[25] Pode apresentar características de insuficiência hormonal. A maioria dos sintomas é duradoura e evolui lentamente. O diagnóstico é feito com avaliação endócrina e imagens cranianas. As estratégias de tratamento incluem observação com imagens em série, ressecção cirúrgica e radioterapia.[26]

◇ Acromegalia

» [veja nossa abrangente cobertura sobre Acromegalia](#)

A acromegalia é decorrente de um adenoma somatotrófico hipofisário em cerca de 99% dos casos. Os adenomas somatotróficos hipofisários secretam o hormônio do crescimento (GH) de forma crônica e excessiva, estimulando a produção do fator de crescimento semelhante à insulina 1 (IGF-1), provocando a maioria das manifestações clínicas da acromegalia.[27] O diagnóstico se baseia na confirmação bioquímica da hipersecreção de IGF-1. O tratamento inclui ressecção cirúrgica e/ou análogos da somatostatina.[28] [29]

◇ Síndrome de Cushing

» [veja nossa abrangente cobertura sobre Síndrome de Cushing](#)

A doença de Cushing, que é o hipercortisolismo causado por adenoma hipofisário secretor de hormônio adrenocorticotrófico (ACTH), é a causa mais comum da síndrome de Cushing, responsável pela maioria dos casos. O diagnóstico é feito pela demonstração de ACTH não suprimido e pela ressonância nuclear magnética (RNM) craniana subsequente. Geralmente, a terapia de primeira linha consiste em ressecção cirúrgica transesfenoidal.

◇ Prolactinoma

» [veja nossa abrangente cobertura sobre Prolactinoma](#)

Adenoma hipofisário benigno que expressa e secreta prolactina. É mais frequente em mulheres, principalmente durante a idade fértil.[30] O prolactinoma causa hiperprolactinemia, que resulta em hipogonadismo, disfunção sexual e galactorreia, e também pode causar hipopituitarismo e osteoporose. Pode haver sintomas de efeito de massa. A avaliação dos níveis de prolactina sérica com imagens cranianas são os testes diagnósticos padrão.[31] O tratamento clínico com agonistas dopaminérgicos é o tratamento primário para ambos os sexos, sendo a cirurgia reservada para os casos refratários.[30] [31]

◇ Avaliação de massa hipofisária

» [veja nossa abrangente cobertura sobre Avaliação de massa hipofisária](#)

Os adenomas hipofisários podem ser divididos em 2 tipos: adenoma clinicamente não funcionante (ACNF), quando não ocorre hipersecreção do hormônio, e adenoma funcional, quando ocorre hipersecreção do hormônio. Os adenomas funcionais são encontrados em acromegalia, doença de Cushing e prolactinoma. A compressão das estruturas adjacentes pode causar sintomas de efeito de massa (distúrbios visuais, oftalmoplegia, cefaleias).

◇ Avaliação da cefaleia aguda em adultos

» [veja nossa abrangente cobertura sobre Avaliação da cefaleia aguda em adultos](#)

A maioria dos pacientes que apresenta cefaleia aguda têm um diagnóstico benigno, mas um alto índice de suspeita deve ser mantido para causas de cefaleia que ofereçam risco de vida.[32] A maioria dos tumores cerebrais, que causam cefaleia, podem ser observados em TC com contraste sem realce.

◇ Avaliação da cefaleia aguda em crianças

» [veja nossa abrangente cobertura sobre Avaliação da cefaleia aguda em crianças](#)

Cefaleias são comuns em crianças, com incidência crescente da primeira infância para a adolescência. Elas são responsáveis por 0.7% a 1.3% de todas as consultas pediátricas de emergência.[33] [34] Das crianças com tumores cerebrais, 62% apresentam cefaleia antes do diagnóstico e 98% têm pelo menos um sintoma neurológico ou uma anormalidade no exame físico.[35]

◇ Avaliação da ataxia

» [veja nossa abrangente cobertura sobre Avaliação da ataxia](#)

A ataxia pode ser hereditária ou adquirida. Ela pode ter origem cerebelar, sensorial ou vestibular. A lista de causas adquiridas é extensa e inclui etiologias vasculares, desmielinizantes, neoplásicas, autoimunes, tóxicas, degenerativas, compressivas e infecciosas.

◇ Avaliação da hiperprolactinemia

» [veja nossa abrangente cobertura sobre Avaliação da hiperprolactinemia](#)

A hiperprolactinemia pode ser causada por prolactinomas (micro ou macroadenomas), acromegalia ou interrupção do eixo hipotálamo-hipofisário.

◊ Avaliação da baixa estatura

» veja nossa abrangente cobertura sobre [Avaliação da baixa estatura](#)

A baixa estatura pode ser causada por craniofaringioma ou síndrome de Cushing durante a infância, bem como por outras etiologias. Normalmente, o craniofaringioma se manifesta com diplopia, perda da visão, cefaleia e baixa estatura.^[17]

Artigos principais

- Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al (eds). World Health Organization classification of tumours of the central nervous system. Revised, 4th edition. France: IARC; 2016.
- Ostrom QT, Gittleman H, Farah P, et al. CBTRUS statistical report: primary brain and central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2006-2010. *Neuro Oncol.* 2013;15(suppl 2):1-56. [Texto completo](#) [Resumo](#)
- Melmed S. Medical progress: acromegaly. *N Engl J Med.* 2006;355:2558-2573. [Resumo](#)
- Casanueva FF, Molitch ME, Schlechte JA, et al. Guidelines of the Pituitary Society for the diagnosis and management of prolactinomas. *Clin Endocrinol (Oxf).* 2006;65:265-273. [Texto completo](#) [Resumo](#)

Referências

1. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al (eds). World Health Organization classification of tumours of the central nervous system. Revised, 4th edition. France: IARC; 2016.
2. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, et al. The 2016 World Health Organization classification of tumors of the central nervous system: a summary. *Acta Neuropathol.* 2016 Jun;131(6):803-20. [Texto completo](#) [Resumo](#)
3. Ostrom QT, Gittleman H, Farah P, et al. CBTRUS statistical report: primary brain and central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2006-2010. *Neuro Oncol.* 2013;15(suppl 2):1-56. [Texto completo](#) [Resumo](#)
4. Sughrue ME, Rutkowski MJ, Aranda D, et al. Treatment decision making based on the published natural history and growth rate of small meningiomas. *J Neurosurg.* 2010;113:1036-1042. [Resumo](#)
5. Whittle IR, Smith C, Navoo P, et al. Meningiomas. *Lancet.* 2004;363:1535-1543. [Resumo](#)
6. Marcus HJ, Price SJ, Wilby M, et al. Radiotherapy as an adjuvant in the management of intracranial meningiomas: are we practising evidence-based medicine? *Br J Neurosurg.* 2008;22:520-528. [Resumo](#)
7. Tos M, Charabi S, Thomsen J. Clinical experience with vestibular schwannomas: epidemiology, symptomatology, diagnosis, and surgical results. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 1998;255:1-6. [Resumo](#)
8. Jones KD. Summary: vestibular schwannoma (acoustic neuroma) consensus development conference. *Neurosurgery.* 1993;32:878-879. [Resumo](#)
9. Smouha EE, Yoo M, Mohr K, et al. Conservative management of acoustic neuroma: a meta-analysis and proposed treatment algorithm. *Laryngoscope.* 2005;115:450-454. [Resumo](#)

10. Arthurs BJ, Fairbanks RK, Demakas JJ, et al. A review of treatment modalities for vestibular schwannoma. *Neurosurg Rev.* 2011;34:265-277. [Resumo](#)
11. Wolbers JG, Dallenga AH, Mendez Romero A, et al. What intervention is best practice for vestibular schwannomas? A systematic review of controlled studies. 2013;3:pii: e001345. [Texto completo](#) [Resumo](#)
12. Pizer B, Clifford S. Medulloblastoma: new insights into biology and treatment. *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* 2008;93:137-144. [Resumo](#)
13. Wrensch M, Minn Y, Chew T, et al. Epidemiology of primary brain tumors: current concepts and review of the literature. *Neuro Oncol.* 2002;4:278-299. [Texto completo](#) [Resumo](#)
14. Surawicz TS, McCarthy BJ, Kupelian V, et al. Descriptive epidemiology of primary brain and CNS tumors: results from the Central Brain Tumor Registry of the United States, 1990-1994. *Neuro Oncol.* 1999 Jan;1(1):14-25. [Texto completo](#) [Resumo](#)
15. Bunin GR, Surawicz TS, Witman PA, et al. The descriptive epidemiology of craniopharyngiomas. *J Neurosurg.* 1998;89:547-551. [Resumo](#)
16. Haupt R, Magnani C, Pavanello M, et al. Epidemiological aspects of craniopharyngioma. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2006;19(suppl 1):289-293. [Resumo](#)
17. Karavitaki N, Cudlip S, Adams CB, et al. Craniopharyngiomas. *Endocr Rev.* 2006;27:371-397. [Texto completo](#) [Resumo](#)
18. Erfurth EM. Endocrine aspects and sequel in patients with craniopharyngioma. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2015;28:19-26. [Resumo](#)
19. Müller HL. Childhood craniopharyngioma. *Pituitary.* 2013;16:56-67. [Resumo](#)
20. MacMahon EM, Glass JD, Hayward SD, et al. Epstein-Barr virus in AIDS-related primary central nervous system lymphoma. *Lancet.* 1991;338:969-973. [Resumo](#)
21. Ferreri AJ, Abrey LE, Blay J-Y, et al. Management of primary central nervous system lymphoma: a summary statement from the 8th International Conference on Malignant Lymphoma. *J Clin Oncol.* 2003;21:2407-2414. [Resumo](#)
22. Ferreri AJ. How I treat primary CNS lymphoma. *Blood.* 2011;118:510-522. [Texto completo](#) [Resumo](#)
23. Levy A. Molecular and trophic mechanisms of tumorigenesis. *Endocrinol Metab Clin N Am.* 2008 Mar;37(1):23-50. [Resumo](#)
24. Daly AF, Jaffrain-Rea ML, Ciccarella A, et al. Clinical characterization of familial isolated pituitary adenomas. *J Clin Endocrinol Metab.* 2006 Sep;91(9):3316-23. [Resumo](#)
25. Beckers A, Daly AF. The clinical, pathological, and genetic features of familial isolated pituitary adenomas. *Eur J Endocrinol.* 2007 Oct;157(4):371-82. [Texto completo](#) [Resumo](#)

26. Molitch ME. Nonfunctioning pituitary tumors and pituitary incidentalomas. *Endocrinol Metab Clin North Am.* 2008; 37:151-171. [Resumo](#)
27. Melmed S. Medical progress: acromegaly. *N Engl J Med.* 2006;355:2558-2573. [Resumo](#)
28. Ben-Shlomo A, Melmed S. Acromegaly. *Endocrinol Metab Clin North Am.* 2008;37:101-122. [Texto completo](#) [Resumo](#)
29. Espinosa de los Monteros AL, Carrasco CA, Albarrán AA, et al. The role of primary pharmacological therapy in acromegaly. *Pituitary.* 2014;17(suppl 1):4-10. [Texto completo](#) [Resumo](#)
30. Gillam MP, Molitch ME, Lombardi G, et al. Advances in the treatment of prolactinomas. *Endocr Rev.* 2006;27:485-534. [Texto completo](#) [Resumo](#)
31. Casanueva FF, Molitch ME, Schlechte JA, et al. Guidelines of the Pituitary Society for the diagnosis and management of prolactinomas. *Clin Endocrinol (Oxf).* 2006;65:265-273. [Texto completo](#) [Resumo](#)
32. Ramirez-Lassepas M, Espinosa CE, Cicero JJ, et al. Predictors of intracranial pathologic findings in patients who seek emergency care because of headache. *Arch Neurol.* 1997;54:1506-1509. [Resumo](#)
33. Kan L, Nagelberg J, Maytal J. Headaches in a pediatric emergency department: etiology, imaging, and treatment. *Headache.* 2000;40:25-29. [Resumo](#)
34. Burton LJ, Quinn B, Pratt-Cheney JL, et al. Headache etiology in a pediatric emergency department. *Pediatr Emerg Care.* 1997;13:1-4. [Resumo](#)
35. The Childhood Brain Tumor Consortium. The epidemiology of headache among children with brain tumor: headache in children with brain tumors. *J Neurooncol.* 1991;10:31-46. [Resumo](#)

Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerálas substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

NOTA DE INTERPRETAÇÃO: Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

| Estilo do BMJ Best Practice | |
|-----------------------------|-------|
| Numerais de 5 dígitos | 10,00 |
| Numerais de 4 dígitos | 1000 |
| Numerais < 1 | 0.25 |

Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Aug 24, 2018.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em bestpractice.bmj.com. A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneração de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2018. Todos os direitos reservados.

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

support@bmj.com

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

BMJ Best Practice

Colaboradores:

// Autores:

Editorial Team,

BMJ Publishing Group

DIVULGAÇÕES: This overview has been compiled using the information in existing sub-topics.