



Aloysio Augusto Tahan
de Campos Netto¹

Neurinoma do acústico: diagnóstico e tratamento

Acoustic neuroma: diagnosis and treatment

Resumo

Neurinomas do acústico ou schwannomas vestibulares são neoplasias, geralmente benignas, que se originam das células de Schwann do nervo vestibular e se localizam no conduto auditivo interno e/ou ângulo ponto-cerebelar.

São unilaterais em 95% dos casos e seu diagnóstico é feito a partir de uma história clínica que leva à suspeita da lesão. É realizada então uma completa bateria de testes audiológicos e, confirmando-se a suspeita clínica, efetua-se a ressonância magnética com gadolínio endovenoso, que é o exame de imagem *gold standard* para avaliar um paciente com lesão de ângulo ponto-cerebelar.

O tratamento de escolha é a remoção cirúrgica total da lesão. Os acessos cirúrgicos mais usados são: o translabiríntico (mais comum), retrósigmóide e via fossa cerebral média. No acesso translabiríntico não há preservação auditiva, mas o nervo facial é melhor visualizado e exposto que nos outros dois acessos. Nos acessos retrósigmóide e fossa média existe uma chance de tentativa de preservação de audição útil no lado acometido pelo tumor. A radioterapia é outra opção de tratamento quando não há condições cirúrgicas.

Palavras-chaves: Neurinoma do acústico; diagnóstico; acessos cirúrgicos.

Key-words: *Acoustic neuroma; diagnosis; surgical approaches.*

Abstract

Acoustic neuromas or vestibular schwannomas are neoplasms usually benign that originate from the Schwann cells of the vestibular nerve and localize in the internal auditory canal and/or cerebellopontine angle.

They are unilateral in 95% of the cases and its diagnosis is done based on a clinical history that leads to a clinical suspicion of the lesion. A complete battery of audiological tests is then made and, persisting the clinical suspicion, the next step would be a magnetic resonance imaging test with intravenous contrast gadolinium, which is the gold standard imaging studies for evaluating a patient with a cerebellopontine angle lesion.

The treatment of choice is total tumor extirpation. The main surgical approaches used are: the translabyrinthine (the most common), retrosigmoid and middle cerebral fossa. There is no hearing preservation in the translabyrinthine approach, but the facial nerve is better visualized and exposed than in the other two ones. The retrosigmoid and middle fossa approaches provide a chance to preserve useful hearing in the tumor side. Radiotherapy represents another option of treatment when there are no surgical conditions.

Introdução

Neurinomas do acústico ou schwannomas vestibulares constituem neoplasias, geralmente benignas, que acometem a porção vestibular do oitavo nervo craniano, resultando de uma proliferação das células de Schwann. Tais lesões representam de 8 a 10% de todos os tumores intracranianos⁽¹⁾. Mais de 95% são unilaterais e esporádicos, sendo que os tumores bilaterais são encontrados em indivíduos com neurofibromatose do tipo II, um distúrbio autossômico dominante com alto grau de penetrância⁽²⁾.

Tais tumores apresentam uma discreta predileção pelo sexo feminino e nos Estados Unidos, 10 casos novos por milhão de habitantes por ano são diagnosticados⁽³⁾.

Os schwannomas vestibulares podem se originar das divisões superiores e inferiores do nervo vestibular, em uma proporção equivalente, segundo a maioria dos autores. A maioria se origina da porção do nervo no meato acústico interno e uma minoria na porção do nervo na cisterna do ângulo ponto-cerebelar⁽⁴⁾.

Estudos de genética molecular, mostram uma injúria no cromossomo 22 em pacientes com neurinoma do acústico esporádico, sendo que em 57% dos casos foi detectado um rearranjo neste cromossomo, onde uma grande deleção intersticial foi o achado mais comum. Em 43% dos casos suspeitou-se de mutações súbitas no gene supressor de neurinoma do acústico⁽⁵⁾.

¹Médico otorrinolaringologista do Hospital Santa Helena e cooperado da Unimed Paulistana; mestre em Otorrinolaringologia pela Faculdade de Medicina da USP (Ribeirão Preto); coordenador do Grupo Otológico e de Cirurgia Neurotológica de Base de Crânio do Hospital Santa Helena – Unimed Paulistana; fellow em Otolgia e Neurologia pela The Ear Foundation at Baptist Hospital – The Otolgy Group, Nashville, Tennessee, USA. Correspondência: Rua Cincinato Braga, 59, cj. 1-D3 (1º andar), Bela Vista, São Paulo/SP – CEP 01333-010. E-mail: aloysioaugusto@uol.com.br.

Fatores endócrinos

Uma possível influência de hormônios sexuais no crescimento dos neurinomas do acústico vem sendo postulada, baseada em estudos clínicos e experimentais.

Há uma incidência maior em mulheres em relação a homens.

Acredita-se que haja uma aceleração da taxa de crescimento dos neurinomas do acústico durante a gestação.

Receptores de estrógeno e progesterona foram identificados em uma pequena porcentagem de tumores acústicos. É possível que estes hormônios promovam um crescimento do tumor por proliferação do endotélio vascular ⁽⁶⁾.

Patologia macroscópica e microscópica

Trata-se de neoplasias benignas de crescimento relativamente lento. São usualmente branco-amareladas ou cinzas e, freqüentemente com componentes císticos. A superfície é lisa e irregular, mais firme e mais vascularizada que suas regiões centrais.

Na histopatologia, observam-se os tipos Antoni A e Antoni B. No Antoni A, as células são dispostas de maneira mais densa, com núcleos afilados e também densos. No tipo Antoni B, as células são vacuolizadas e pleomórficas, dispostas em menor densidade. Este último tipo ocorre predominantemente em tumores maiores.

Podem ser visualizados também os Corpos de Verocay, que são células tipo Antoni A dispostas ao redor de células menos densas.

A predominância de uma ou outra variedade de tipo histológico parece não ter significância clínica.

Padrões de crescimento tumoral

O crescimento tumoral pode se dar em 4 estágios anatômicos: intracanalicular (perda auditiva, zumbidos e vertigem); cisternal (piora da perda auditiva, diminuição das vertigens e aumento do desequilíbrio); compressão do tronco cerebral (hipoestesia facial, cefaléia occipital e ataxia) e hidrocefalia (piora dos sintomas trigeminais, deterioração do equilíbrio, cefaléia holocraniana, perda visual, disfunção de nervos cranianos baixos e órbita devido a herniação tonsilar).

Em estudo publicado em 1991 por Bederson e colaboradores ⁽⁷⁾, observou-se uma média de crescimento tumoral de 0,16 cm no 1º ano e 0,19 cm no 2º ano, variando de 0,02 a 1,7 cm por ano. Poucos tumores apresentaram regressão e 40% não tiveram crescimento constatável.

Manifestações clínicas

A perda auditiva ocorre em mais de 95% dos pacientes e é o sintoma mais freqüente. Esta se deve por compressão ou infiltração das fibras auditivas do VIII nervo. É tipicamente unilateral ou assimétrica e em freqüências altas.

Pode-se verificar ainda surdez súbita em 10% dos pacientes com neurinoma do acústico, porém 1 a 2% dos pacientes com surdez súbita tem tumores acústicos. A surdez súbita pode se dar por espasmo da artéria auditiva interna como um resultado de compressão tumoral.

Uma pequena fração de pacientes apresenta audição normal ou perda auditiva simétrica.

Os zumbidos ou tinnitus são geralmente unilaterais e localizados no ouvido com tumor. Têm *pitch* alto e na maioria das vezes não é um zumbido que incomoda muito. Alguns poucos pacientes apresentam zumbidos unilaterais como sintoma único.

A vertigem verdadeira não é comumente associada ao neurinoma do acústico (19% dos casos) ⁽⁸⁾. O desequilíbrio é mais prevalente que a vertigem e pode ocorrer em até 50% dos casos, aumentando com o crescimento tumoral. Os seus possíveis mecanismos são diferenciação vestibular unilateral descompensada e *input* persistente vindo do nervo vestibular doente.

A disfunção cerebelar manifesta-se por tremores e ataxia, já que o tumor pode comprimir o lobo cerebelar lateral e pedúnculos e pode desorganizar a saída de impulsos de uma fração considerável do hemisfério cerebelar ipsilateral.

A disfunção sensorial facial ocorre em cerca de 50% dos tumores com mais de 2 cm e é virtualmente ausente em lesões menores ⁽⁹⁾. A hipoestesia da região médio-facial é o sintoma mais comum, seguido de dor facial (menos comum). Gradualmente as divisões baixas e altas do nervo trigêmeo são atingidas, evoluindo para anestesia. O reflexo corneano também está quase sempre diminuído ou ausente na disfunção do V nervo. Distúrbios da função mimética facial são incomuns durante o curso de crescimento tumoral. O nervo facial é robusto e pode agüentar uma compressão substancial. Pode ocorrer uma diminuição da sensibilidade no conduto auditivo externo e na concha (Sinal de Hitselberger) ⁽¹⁰⁾.

Pode-se observar ainda cefaléia (a incidência aumenta com o tamanho do tumor), manifestações oftalmológicas (nistagmos, diminuição do reflexo corneano, papiledema), disfunção de nervos cranianos baixos (disfonia, aspiração, disfagia) e sintomas tardios como compressão de tronco cerebral, hidrocefalia e desequilíbrio severo.

Diagnóstico

Após a história clínica e o exame físico detalhados (incluindo o exame dos nervos cranianos), deve-se efetuar toda a bateria de testes audiológicos (audiometria tonal, audiometria vocal, imitanciométrica), a fim de se triar (a partir da suspeita clínica) quem deverá ser submetido a um BERA (potenciais evocados de tronco cerebral) e a

exames de imagem. Nestes testes audiológicos, além da perda auditiva unilateral ou assimétrica em sons agudos, pode-se observar uma diminuição da discriminação no lado acometido pelo tumor. No *decay* do reflexo, o reflexo acústico entra em fadiga durante a apresentação prolongada do sinal, possivelmente devido à fadiga do nervo auditivo comprimido pelo tumor.

O BERA é um teste audiológico mais sensível e específico que os demais para o diagnóstico do schwannoma vestibular. Deve-se, todavia, salientar que este pode estar normal em até 18% dos casos. Em 20 a 30% dos casos com neurinoma do acústico não há ondas presentes no lado acometido pela neoplasia, em 10 a 20% vê-se a onda I presente e nada após, em 40 a 60% observa-se todas as ondas presentes com latência da onda V aumentada.

À vectoeletronistagmografia, temos que a prova calórica localiza o lado da patologia, podendo estar deprimida ou ausente nos casos de neurinomas do acústico. Postula-se que 98% dos pacientes com tumores que têm

origem no nervo vestibular superior apresentam uma resposta calórica reduzida e que o mesmo ocorre em 60% dos indivíduos com schwannomas vestibulares com origem no nervo vestibular inferior.

A ressonância magnética com gadolínio (contraste endovenoso) é o exame de imagem que apresenta maior habilidade na detecção de tumores acústicos. Os schwannomas vestibulares apresentam uma grande afinidade por este contraste e tumores intracanaliculares minúsculos puderam ser diagnosticados após o advento da ressonância magnética com gadolínio. Tal exame também auxilia o cirurgião na escolha do acesso cirúrgico mais adequado e se o tumor poderá ser removido sem a violação do ouvido interno do paciente.

Os meningiomas do ângulo ponto-cerebelar podem causar certa confusão na diferenciação dos neurinomas do acústico, à ressonância magnética com gadolínio. Os meningiomas são neoplasias benignas que constituem 10 a 15% dos tumores de ângulo ponto-cerebelar⁽¹¹⁾. Dessa forma, temos que os tumores acústicos (figura 1) são mais globulares em sua forma, centrados no meato acústico interno, penetram o meato acústico interno, podem erodir o poro acústico e podem ser císticos; enquanto que os meningiomas (figura 2) são sésseis, usualmente extrínsecos ao meato acústico interno, posicionados ao longo do eixo do meato acústico interno, apresentam hiperostoses e calcificações e podem apresentar um aumento do sinal da dura adjacente (*dural tail*).

Tratamento

A remoção cirúrgica total da neoplasia é o tratamento de escolha. As prioridades devem ser (em ordem de importância): preservação da vida do paciente, manutenção da função do nervo facial e preservação de audição útil no ouvido com tumor.

Uma equipe formada por neurologista (otorrinolaringologista com formação em otoneurologia cirúrgica) e neurocirurgião tem mostrado ser mais eficaz na remoção tumoral total e com maior preservação das funções dos nervos cranianos envolvidos pelo tumor. Além disso, um procedimento cirúrgico desta magnitude torna-se menos exaustivo e com maior chance de sucesso se efetuado por uma equipe multidisciplinar bem treinada para tal.

Os acessos cirúrgicos mais empregados para a exérese dos tumores acústicos são: translabiríntico, retrósigmoideo, via fossa cerebral média, retrolabiríntico e transcoclear, sendo que todos eles apresentam suas vantagens e desvantagens.

O acesso translabiríntico (figuras 3 e 4) é o mais versátil e o mais comum para todas as lesões do meato acústico interno e ângulo ponto-cerebelar, sendo, por isso melhor detalhado neste artigo.



Figura 1 – Neurinoma do acústico à esquerda (seta) em ressonância magnética com gadolínio (T1) em corte coronal.

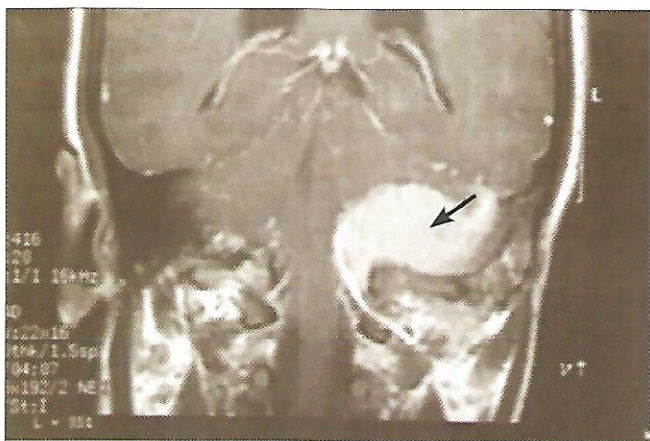


Figura 2 – Meningioma de ângulo ponto-cerebelar à esquerda (seta) em ressonância magnética com gadolínio (corte coronal). Caso operado em março de 2002.

Uma incisão retro-auricular cerca de 4 cm atrás da concha é realizada e uma mastoidectomia completa é feita. São removidas as células mastóideas que cobrem o seio sigmóide, o segmento vertical do nervo facial, a dura das fossas média e posterior, o ângulo sino-dural e o antro. Uma labirintectomia completa é realizada, removendo inicialmente o canal semi-circular lateral, depois o posterior e em seguida o superior. O osso das porções superior, inferior e posterior do meato acústico interno é removido para expor aproximadamente 180 a 270° ao redor da circunferência do canal. A dura da fossa posterior é descoberta medialmente ao seio lateral. A entrada do nervo facial no meato acústico interno pode ser identificada medialmente à lâmina vertical (*Bill's bar*). O tumor é exposto abrindo-se a dura do canal. No fundo do canal, o nervo vestibular superior é seccionado posteriormente à *Bill's bar*. Tal manobra define o plano entre o nervo facial e o tumor. Para tumores grandes, é realizada uma incisão na dura da fossa posterior e uma descompressão intracapsular do tumor é feita. Este passo pode ser realizado com laser, microbipolar com sucção ou aspirador ultrassônico. Desta forma, uma delicada dissecação do tumor separando-o do nervo facial é realizada, tendo-se o cuidado de não comprimir o tumor contra o ângulo ponto-cerebelar, a fim de se prevenir uma injúria ao nervo facial. Após a remoção do restante do tumor, é importante verificar a hemostasia da microvasculatura cerebelar através da realização de manobras de Valsalva feitas pelo anestesista. O defeito na dura é então recoberto com um pedaço de músculo e fáscia temporal e a cavidade mastóidea é obliterada com gordura da parede abdominal. A tuba auditiva e a cavidade do ouvido médio são bloqueadas com músculo temporal para se evitar fístula liquórica. A incisão é fechada por planos e um curativo compressivo é colocado sobre o local da mesma. As vantagens deste acesso são: identificação lateral do nervo facial e do fundo meato acústico interno; ausência de retração cerebelar; completa exposição do meato acústico interno, permitindo remoção total do tumor com menor incidência de fístula; excelente exposição do ângulo ponto-cerebelar; re-operação fácil e rápida em caso de hematoma pós-operatório.

A desvantagem desse acesso é a perda de audição ipsilateral total. Não há limitações para a remoção de neurinomas do acústico com o acesso translabiríntico alargado ^(1,2).

O acesso retrossigmóideo (ou suboccipital) tem como vantagens o menor tempo para o acesso que o translabiríntico, possível preservação da audição (40% dos casos), melhor controle dos nervos cranianos baixos, pode-se remover todos os tamanhos de tumor, melhor exposição do ângulo ponto-cerebelar que o acesso via fossa média.



Figura 3 – Exposição de neurinoma do acústico à direita (via translabiríntica). Tumor identificado com a letra "T". Cirurgia realizada em julho de 2002.



Figura 4 – O mesmo paciente após exérese total do tumor via translabiríntica. Notar nervo facial preservado e assinalado o número "7".

As desvantagens são: necessidade de retração cerebelar, impossibilidade de se expor os 3 a 4 mm laterais do meato acústico interno (podendo deixar resto de tumor), dificuldade de identificação lateral do nervo facial e alta incidência de cefaléia pós-operatória. A única limitação seria um bulbo da jugular alto recobrando o meato acústico interno.

O acesso via fossa cerebral média tem como vantagens: a possibilidade de preservação auditiva, a exposição de toda extensão do meato acústico interno e a incidência de fístula líquórica extremamente baixa ⁽¹⁴⁾. As desvantagens são: campo operatório profundo e acesso restrito, difícil controle de sangramento intra-operatório, necessidade de retração do lobo temporal, função do nervo facial pior em relação aos outros acessos e, em casos de hematoma do ângulo ponto-cerebelar, a re-operação é mais difícil que no acesso translabiríntico. A principal limitação é a exposição limitada do ângulo ponto-cerebelar, devendo este acesso ser restrito a schwannomas vestibulares com menos de 1 cm em seu diâmetro extra-meatal.

Na escolha do acesso cirúrgico mais viável, deve-se levar em conta o tamanho e localização do tumor, as possibilidades de preservação da função do nervo facial e

coclear, se o paciente tem ou não audição útil no lado com neoplasia antes da cirurgia e a experiência do cirurgião com o tipo de acesso a ser empregado.

Existem casos em que o tumor é muito pequeno e o paciente é assintomático e mais idoso. Nestas ocasiões, pode-se optar por uma conduta expectante, fazendo-se o seguimento com exames de imagem periodicamente (anual ou semestral).

Caso o tumor seja maior e o paciente sintomático, mas sem condições cirúrgicas, temos a opção da radioterapia ou radiocirurgia estereotáxica, com a ressalva de que estes procedimentos podem dificultar a dissecação tumoral em caso de uma eventual necessidade de intervenção cirúrgica ⁽¹⁵⁾. Há, ainda, casos descritos de malignização tumoral pós-radioterapia.

Desta maneira, a melhor opção de tratamento deve ser uma escolha do paciente juntamente com o médico, sendo que este último tem a função de mostrar as diversas alternativas para cada caso, explicando detalhadamente os prós e os contras de cada uma delas e usando o bom senso para que a terapia mais adequada seja oferecida ao paciente.

Referências Bibliográficas

1. Mathew GD, Facer GW, Suh KW, et al: Symptoms, findings, and methods of diagnosis in patients with acoustic neuroma. *Laryngoscope* 88:1893-1903, 1978.
2. Martuza RL, Eldridge R: Neurofibromatosis 2. *N Engl J Med* 318:684-688, 1988.
3. Nestor JJ, Korol HW, Nutik SL, Smith R: The incidence of acoustic neuroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 114:680, 1988.
4. Clemis JB, Ballad WJ, Baggot PJ, Lyon ST: Relative frequency of inferior vestibular schwannoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 112:190-194, 1986.
5. Wolff RK et al: Analysis of chromosome 22 deletions in neurofibromatosis type 2 related tumors. *Am J Hum Genet* 51:478-485, 1992.
6. Kasantikul V, Brown WJ: Estrogen receptors in acoustic neurilemmomas. *Surg Neurol* 15:105-109, 1981.
7. Bederson JB, von Ammon K, Wichmann WW, Yasargil MG: Conservative treatment of patients with acoustic tumors. *Neurosurgery* 28:646-651, 1991.
8. Selesnick SH, Jackler RK, Pitts LW: The changing clinical presentation of acoustic tumors in the MRI era. *Laryngoscope* 103:431-436, 1993.
9. Selesnick SH, Jackler RK: Clinical manifestations and audiologic diagnosis of acoustic neuromas. *Otolaryngol Clin N Am* 25:521-551, 1992.
10. Hitselberger WE: External auditory canal hypesthesia. *Ann Surg* 32:741-743, 1966.
11. Campos Netto AAT, Redtfeldt RA, Jackson CG, Nelterville JL, Hampf CR: Dumbbell type intracranial meningioma presenting as an aural polyp and a neck mass. *Otolaryngol Head Neck Surg* 129:457-460, 2003.
12. Tos M, Thomsen J: The translabyrinthine approach for the removal of large acoustic neuromas. *Arch Otorhinolaryngol* 246:292-296, 1989.
13. Kartush JM, Telian SA, Graham MD, Kemink JL: Anatomic basis for labyrinthine preservation during posterior fossa acoustic tumor surgery. *Laryngoscope* 96:1024-1028, 1986.
14. Brackmann DE: Middle fossa approach for acoustic tumor removal. *Clin Neurosurg* 38:603-618, 1992.
15. Brackmann DE, Kwartler JA: Treatment of acoustic tumors with radiotherapy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 116:161-162, 1990.