

ARTICLE REVIEW

**SCHWANNOMA DE ACÚSTICO: REVISÃO
BIBLIOGRÁFICA**

ACOUSTIC SCHWANNOMA: LITERATURE REVIEW

Faria, Érika Fernanda¹, Filisbino, Mariana Marins², Maia, Amanda da Cunha³, Alves, Rodrigo Betelli⁴, Guedes, Virgílio Ribeiro⁵

RESUMO

O schwannoma de nervo acústico é um tumor benigno, de crescimento lento, que tem origem, na maioria dos casos, na divisão superior do nervo vestibular. Sua incidência é subestimada devido ao diagnóstico apenas de casos sintomáticos. Entretanto, com os avanços tecnológicos, o tumor tem sido diagnosticado cada vez mais precocemente. Patologicamente, o tumor é envolto por uma cápsula, apresentando uma superfície lisa, com variações na forma macroscópica. Quanto ao diagnóstico, os exames de imagem são os instrumentos mais eficazes na propedêutica do Schwannoma de acústico. A cirurgia continua sendo o recurso mais usado para tratamento. O presente estudo tem por objetivo, portanto, revisar o tema, importante na área da Otorrinolaringologia.

Palavras-chave: Schwannoma, otorrinolaringologia, diagnóstico, tratamento.

ABSTRACT

The acoustic nerve Schwannoma is benign tumors, of slow growth, which originates, in most cases, in the upper portion of the vestibular nerve. Its incidence is underestimated due only diagnoses symptomatic cases. However, with technological advances, the tumor has been diagnosed increasingly early. Pathologically, the tumor is surrounded by a capsule having a smooth surface, with variations in macroscopic form. As for the diagnosis, imaging tests are the most effective tools in the diagnosis of acoustic schwannoma. Surgery remains the most used resource for treatment. This study aims, therefore, review this topic, important in the field of Otorhinolaryngology.

Key-words: Schwannoma, otorhinolaryngology, diagnosis, treatment.

¹Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Tocantins. Campus Palmas. erikafermandafaria@hotmail.com

²Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Tocantins. Campus Palmas. marianamarins2810@hotmail.com

³Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Tocantins. Campus Palmas. amandinhacmaya@hotmail.com

⁴Médico Residente de Otorrinolaringologia em Feira de Santana-BA. rodrigobetelli@hotmail.com

⁵ Professor orientador: Mestrando em ciências da Saúde e Professor da Fundação Universidade Federal do Tocantins, Brasil. vrguedes@ig.com.br

INTRODUÇÃO

O nervo vestibulo-coclear, ou VIII nervo, é sede de cerca de 80% dos tumores que acometem o ângulo pontocerebelar (APC). Os tumores do APC são encontrados frequentemente na prática do otorrinolaringologista. Representam aproximadamente 10% de todos os tumores intracranianos¹.

A primeira descrição do tumor acometendo o VIII par foi feita em 1777, por Sandifort. Várias nomenclaturas são empregadas nessa entidade, mas a mais utilizada é neurinoma do acústico. No entanto, o termo schwannoma do VIII nervo é, segundo consenso atual, o que melhor define as características e local de origem tumoral, ou seja, nas células de Schwann¹.

Como ocupa uma região anatômica dotada de importantes estruturas, a evolução da lesão pode determinar comprometimento de outros nervos cranianos e de componentes do sistema nervoso central¹. Visto isso, é de grande importância o diagnóstico e tratamento precoces, uma vez que, são fatais caso não sejam adequadamente conduzidos².

MATERIAL E MÉTODOS

O estudo constituiu-se em estudo bibliográfico acerca doschwannoma de acústico e foi desenvolvido mediante pesquisa bibliográfica e em base de dados LILACSe MEDLINE, usando como descritores as palavras schwannoma, neurinoma, acústico e vestibular, não se fazendo restrição aos idiomas.

EPIDEMIOLOGIA

Na literatura presente, o schwannoma do VIII nervo representa 2 a 7% dos tumores intracranianos. Ocorre em 80 a 90% dos casos entre os tumores que

acometem o APC. Estima-se uma incidência anual de aproximadamente 10:1.000.000 na população geral. No entanto, uma ressalva a ser feita, é que tal incidência corresponde ao número de casos sintomáticos. Portanto, as taxas podem ser mais elevadas¹.

Em 1970, Leonard e Talbot, ao realizar 250 necrópsias, encontraram dois neurinomas de acústico. Dessa forma, pode-se estimar uma prevalência de 0,8% na população².

Em 1993, dos 1400 ossos temporais da coleção de Schucknecht, 8 deles continham pequenos schwannomas sem expressão clínica, ou seja, 5.700:1.000.000, um valor bem mais alto do que a incidência estimada. Sendo assim, pode-se ainda considerar que a real incidência desta patologia ainda é incerta¹.

Ocorre mais frequentemente em mulheres, do que em homens, podendo acometer qualquer faixa etária, mas especialmente entre 50 e 60 anos, sendo essa a faixa em que se concentra o maior número de diagnósticos. É raro diagnosticar após os 70 anos, e mais raro ainda, em crianças¹.

ETIOPATOGENIA E GENÉTICA MOLECULAR

A etiopatogenia do schwannoma do VIII nervo não é plenamente conhecida. Há uma base genética envolvida, ligada à um defeito em um gene do braço longo do cromossomo 22 (gene NF-2). Atribui-se a esse gene a função de produzir uma substância reguladora da divisão das células de Schwann, denominada proteína MERLIN (moesina, ezrina, radixina-like), que também é denominada schwannomina. Quando o defeito genético acomete os dois alelos, resulta na deficiência dessa proteína e assim desenvolvimento do schwannoma. Outros fatores tem sido também implicados

na gênese tumoral: fator de crescimento nervoso, fator de crescimento glial, fator de crescimento derivado de plaquetas, além de hormônios como estrogênio, progesterona e testosterona¹.

PATOLOGIA

O schwannoma de nervo acústico é um tumor benigno, de crescimento lento, que tem origem, na maioria dos casos, na divisão superior do nervo vestibular. A predileção da ocorrência deste tipo de tumor nesse nervo pode se dever ao fato único de existir no gânglio do nervo vestibular (gânglio de Scarpa) um grande número de células desordenadas entre as células ganglionares. A localização preferencial ao decorrer do nervo é no conduto auditivo interno e, de forma mais rara, na cisterna pontina³.

A taxa de crescimento do tumor situa-se na faixa de 0,1 a 0,2cm por ano, variando de acordo com sua localização, sendo que os tumores intracanaliculares apresentam crescimento mais lento que os extracanaliculares. Outros fatores que também afetam a taxa de crescimento tumoral são a idade do paciente (o schwannoma tem uma taxa de crescimento menor em pacientes com idade avançada), a presença de edema, hemorragia ou formação cística⁴.

O crescimento do schwannoma de acústico se dá a partir do conduto auditivo interno em direção à cisterna pontina. Inicialmente ocorre um alargamento, por um processo de remodelamento ósseo, do conduto e, em seguida, o tumor se projeta para o interior da cisterna, até ocupá-la completamente. Com a evolução, a massa tumoral pode comprimir o cerebelo e/ou tronco cerebral e causar um rechaçamento do nervo facial para frente, do ramo coclear do VIII par para frente e para baixo e do ramo vestibular inferior para baixo. O tumor também costuma comprimir e

deslocar a artéria cerebelar inferior anterior⁵.

O schwannoma de acústico pode ser graduado em três estágios evolutivos, de acordo com sua localização e dimensão⁶:

Estágio I: Tumor exclusivamente intracanalicular;

Estágio II: Tumor com pouca projeção para a cisterna cerebello-pontina, sem tocar o tronco cerebral e/ou cerebelo;

Estágio III: Tumor com grande projeção para a cisterna, tocando o tronco cerebral e/ou cerebelo, mas sem efeito compressivo;

Estágio IV: Tumor comprimindo o cerebelo e/ou tronco cerebral;

Estágio V: Efeitos compressivos contralaterais;

Em relação à patologia, o Schwannoma do acústico se apresenta macroscopicamente como um tumor encapsulado, de superfície lisa, cuja forma depende do grau evolutivo. Os tumores intracanaliculares, por exemplo, costumam alargar o bordo medial do conduto auditivo interno, tomando uma forma cônica. Já os tumores maiores possuem, além deste formato cônico, outra porção arredondada que ocupa o ângulo pontocerebelar, assumindo a forma de um “cogumelo”. Em relação à microscopia, o núcleo do tumoré formado por células de Schwann em proliferação e envolto por uma cápsula formada pelo perineuro².

Histologicamente, o tumor é composto por dois tipos de tecidos: Antoni A e Antoni B⁷. O tipo A corresponde a uma área de tecido mais compacto, formado por células fusiformes dispostas em correntes irregulares, com tendência à formação de paliçadas, que se agrupam de maneira circular, formando os chamados corpúsculos de Verocay. As células do tipo

Asão caracteristicamente bipolares, apresentando um núcleo oval ou em bastão com pouco citoplasma. Fibras argirófilas finas acompanham essas células paralelamente ao seu eixo. Já o tipo B é um tecido de consistência mais frouxa, às vezes esponjosa ou em “casa de abelha”, com várias formações císticas e microcísticas, intermeado por tecidos do tipo A. Na maioria dos schwannoma de acústico o tecido predominante é o Antoni A, sendo que o tipo B ocorre mais frequentemente nas formas maiores do tumor¹.

Entretanto, a organização dos tecidos citados, bem como dos tecidos e vasos sanguíneos associados, é variável, o que torna o estudo imuno-histoquímico de suma importância para exclusão dos diagnósticos diferenciais, com a positividade da imunoperoxidase S100 confirmando o diagnóstico do schwannoma do acústico⁸.

A neurofibromatose tipo 2 é uma doença autossômica recessiva, cujo substrato patológico é a bilateralidade do schwannoma de acústico, associado ou não a outros tumores intracranianos e/ou espinais⁹. Histopatológica e imunohistoquimicamente, o schwannoma desta doença é semelhante ao da forma única/isolada citada acima. Porém seu comportamento evolutivo é distinto, tendo crescimento mais rápido e destrutivo, podendo invadir os espaços da orelha interna e os tecidos vasculo-nervosos, infiltrando mais intimamente as estruturas vizinhas, o que determina uma deterioração precoce das funções neurais, dificultando também sua remoção cirúrgica¹⁰.

A malignização dos schwannoma de acústico é muito rara. Essas formas malignas são caracterizadas microscopicamente pela presença de células fusiformes com várias mitoses, núcleos

hipercromáticos, grande celularidade e frequentes áreas de necrose¹¹.

QUADRO CLÍNICO

Os sintomas iniciais do schwannoma do acústico são sempre otoneurológicos, sendo a hipoacusia, o *tinnitus* e a tontura as principais queixas. Com a evolução do quadro, podem surgir outros sintomas não tão comuns, como dor facial, cefaleia, disfunção dos pares baixos, ataxia ou outras disfunções neurológicas graves³.

Hipoacusia: É a queixa que mais aparece, correspondendo a 70 a 80% dos casos. Geralmente é unilateral e progressiva, mas pode ser súbita (1 a 2% dos casos de surdez súbita tem como etiologia o neurinoma de acústico¹²). Vale ressaltar que não existe uma relação direta entre o tamanho da lesão e o grau de déficit auditivo⁴.

Tinnitus: Em geral, é agudo, unilateral, podendo ser contínuo ou flutuante. É o segundo sintoma mais comum nos estágios iniciais, perdendo apenas para a hipoacusia¹³.

Vertigem/tontura: Vertigem verdadeira não é um sintoma comum, podendo aparecer somente nas fases iniciais e tendendo a desaparecer com o passar do tempo. Essa característica clínica se deve ao fato de haver uma compensação vestibular por mecanismo central graças ao crescimento lentificado do tumor. Entretanto, tonturas do tipo desequilíbrio e instabilidade, sem sensação vertiginosa, são bem mais frequentes (3ª queixa mais comum), progredindo com o crescimento tumoral¹³.

Disfunção cerebelar: Ocorre nos casos de tumores grandes por compressão extrínseca do cerebelo, causando desequilíbrio, incoordenação motora,

tremor, dismetria, marcha com base alargada, entre outros⁷.

Hipoestesia/dor facial: Ocorre quando o tumor é grande o bastante para causar compressão do nervo trigêmeo, gerando hipoestesia ou dor facial, sendo o primeiro sintoma mais comum que o segundo. O terço médio da face é o mais atingido. O reflexo córneo-palpebral pode ser afetado. Não só a raiz sensitiva do trigêmeo pode ser acometida, mas também a motora³.

Paralisia facial: O nervo facial é extremamente resistente à compressão e ao estiramento, o que torna as repercussões funcionais neste território bastante incomum, mesmo na presença de grandes massas tumorais⁷.

Cefaleia: Não é uma queixa comum, a não ser em pacientes com lesões mais avançadas. Costuma ser de localização suboccipital ou holocraniana e pode ser aliviada pelo uso de analgésicos¹.

Nervos cranianos baixos: Para que o schwannoma de acústico cause alteração nestes, é necessário que ele alcance grandes dimensões. Mesmo assim, é muito difícil que ele chegue a invadir ou comprimir estes nervos a ponto de lhes causar algum déficit funcional. Disfagia, aspiração, disfonia, queda do ombro são possíveis achados¹³.

Outros nervos: Os tumores de grandes proporções podem levar à compressão ou tração do nervo abducente, gerando repercussões em sua função oculomotora (diplopia)¹¹.

Sintomas tardios: São raros, ocorrendo somente em casos de tumores gigantes. São em geral secundários à hidrocefalia e à compressão do tronco cerebral, gerando sintomas como a ataxia grave, plegias, dificuldades respiratórias, entre outros¹.

Deterioração neurológica súbita: Raro. Decorrente de hemorragia intratumoral que leva a um quadro de síndrome do ângulo pontocerebelar aguda. Esta é caracterizada por um quadro rapidamente evolutivo de hipoacusia, paralisia facial aguda, hipoestesia, rouquidão, sonolência e sinais do trato longo. É considerada uma urgência neurológica, requerendo intervenção cirúrgica imediata³.

EXAME CLÍNICO

O paciente que chega ao consultório com qualquer uma das queixas acima citadas deve ser investigado inicialmente por um exame otorrinolaringológico de rotina. O exame otoscópico será normal num paciente portador de schwannoma de acústico. Sendo assim, se faz essencial uma avaliação funcional neurológica do paciente, que mostrará geralmente a natureza neurossensorial e unilateral do déficit auditivo¹⁴. As provas de equilíbrio estático e dinâmico podem ou não estarem alteradas, o que dependerá do tamanho do tumor, da idade do paciente e da existência ou não de compensação vestibular. A prova de Romberg costuma mostrar queda para o lado comprometido, podendo ocorrer desvio do índice para o mesmo lado. A marcha pode estar desviada ou ser instável e de base alargada².

O exame clínico dos nervos cranianos é indispensável. No caso do nervo trigêmeo é importante fazer a pesquisa do reflexo córneo-palpebral que pode estar comprometido. Em relação ao nervo facial, deve ser feito a pesquisa do sinal de Hitselberger que corresponde à hipoestesia na região da concha auricular causada por comprometimento das fibras sensitivas no tronco do referido nervo. Este sinal é bastante específico e precoce. O exame de fundo de olho também deve ser

realizado nos pacientes com suspeita de hidrocefalia¹.

EXAMES COMPLEMENTARES

Audiológicos:

São os exames iniciais no protocolo de avaliação num paciente suspeito de ser portador do schwannoma de acústico. A audiometria tonal limiar geralmente revela perda auditiva do tipo neurossensorial unilateral¹. A média da perda auditiva no momento do diagnóstico está entre 50 e 60 decibels¹⁵. Há divergências na literatura quanto à relação entre o tamanho do tumor e a perda auditiva.

A discriminação vocal está habitualmente comprometida em níveis além do que poderia prever o limiar tonal. Na imitanciométrica é importante pesquisar reflexo estapediano ipsi e contralateral que poderá registrar recrutamento, característico de lesões retrococleares¹.

Também podem ser realizadas provas audiométricas supraliminares, como o teste de *Fowler* e o *short increment sensitivity index* (SISI). Esses testes determinam o caráter sensorial ou neuronal da perda auditiva, através de pesquisa do fenômeno de recrutamento¹. Na atualidade, porém, esses exames tem seu valor reduzido, graças a disponibilidade de exames de imagem modernos.

Vestibulométricos:

A eletroneistagmografia (ENG) no indivíduo com schwannoma vestibular apresenta hipo ou arreflexia labirínticas nas provas calóricas do lado comprometido. Nos casos de tumores extensos, podem surgir sinais característicos de patologia central, pela compressão do cerebelo ou tronco cerebral. Porém, considerando que as provas vestibulométricas apresentam baixa especificidade e sensibilidade e que a

audiometria é o principal exame de triagem, conclui-se que a ENG tem um valor muito reduzido para diagnóstico do schwannoma¹.

Eletrofisiológicos:

Audiometria de tronco cerebral – BERA:

A audiometria do tronco cerebral (BERA), é o exame mais sensível e específico para a detecção das alterações geradas pelo tumor, possui uma sensibilidade de 93 a 98%. Os achados mais importantes são aumento do intervalo entre as ondas I e III acima de 2,3 ms; aumento do intervalo entre as ondas I e V acima de 4,4ms; diferença interaural da onda V acima de 0,4ms, assim como ausência da onda I¹⁶.

Potencial miogênico cervical vestibular evocado:

Potencial miogênico cervical vestibular evocado é o teste que avalia o arco reflexo sáculo-espinal. É feito através da inibição da contração do músculo esternocleidomastoideode encadeada por cliques apresentados às orelhas e captado por eletrodos colocados no pescoço. Nos pacientes com schwannoma vestibular apresenta alteração precoce e complementa avaliação dos nervos vestibular superior e coclear. Não é útil para definir a origem do tumor¹.

EXAMES DE IMAGEM

Os exames de imagem são os instrumentos mais eficazes na propedêutica do schwannoma de acústico. A tomografia computadorizada do osso temporal e a ressonância magnética do crânio são os exames de escolha para o diagnóstico do schwannoma vestibular, com sensibilidade aproximada de 95 e 100%, respectivamente¹⁶.

Para avaliação do crescimento tumoral, deve ser associado interpretação

radiológica e exame clínico, já que a piora do audiograma não está estatisticamente relacionada ao crescimento do tumor¹⁷.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Dentre os diagnósticos diferenciais do schwannoma do acústico estão principalmente, o meningioma, a doença de Ménière, o tumor epidermóide, os tumores de outros nervos cranianos (sobretudo os do V nervo), o lipoma, o hemangioma e lesões não tumorais do conduto auditivo interno (alças vasculares e neurites)¹⁶.

ABORDAGEM TERAPÊUTICA

Com o advento dos exames de imagem cada vez mais sensíveis, os neurinomas do acústico, antes ocultos, passaram a ser revelados, sem necessariamente representarem risco futuro para as funções neurológicas a eles relacionadas. Dessa forma, é cada vez mais frequente o diagnóstico muito precoce, que não necessita de um tratamento específico. Esses casos podem ser conduzidos de forma conservadora, demandando apenas de um acompanhamento clínico e radiológico¹.

A indicação do tratamento é individualizada, e leva em conta diversos fatores como taxa de crescimento, sintomatologia, expectativa de vida, condições clínicas, audição contralateral, etc. Grande parte dos pacientes recebe primeiramente o tratamento expectante, antes que os fatores citados sejam avaliados¹.

A conduta cirúrgica hoje em dia, é realizada de forma extremamente bem controlada com resultados quase sempre excelentes.

As três principais vias de acesso cirúrgico são a retrossigmoidea, translabiríntica e suprapetrosa. Atualmente, considera-se que nenhuma das três vias é

melhor que a outra, sendo assim cada caso deve ser individualmente analisado¹.

Para os pacientes sem condições clínicas ou que recusam proposta cirúrgica, tem-se a opção da radiocirurgia estereotáxica e radioterapia fracionada¹⁶. Porém, caso a radiocirurgia não tenha êxito, ela pode representar chance perdida de cura através da remoção cirúrgica, pois esse procedimento pode se tornar bem mais laborioso e traumático. Portanto, a radiocirurgia e radioterapia devem ser indicadas com bastante critério¹.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O schwannoma de acústico é disparadamente o tumor mais frequente entre todos os que atingem o ângulo pontocerebelar. É um tumor benigno e de crescimento muito lento, mas que tem tido diagnóstico cada vez mais precoce devido os avanços tecnológicos, sobretudo na área de diagnóstico por imagem.

Dentre as várias formas de abordagem terapêutica, a cirurgia continua sendo o método mais usado para tratamento do schwannoma de acústico. Todavia, todas as modalidades têm seu espaço e indicação, devendo cada método ser aplicado individualmente. Médico e paciente devem possuir papéis de igual importância na escolha de qual método será o mais adequado, contribuindo assim, para que o resultado obtido seja o esperado¹.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. NETO, SC; et al. Tratado de Otorrinolaringologia. 2ed. Vol.2. Pág.596-612. São Paulo: Roca, 2011.
2. HUNGRIA, H. Otorrinolaringologia. 8ed. Pág.536-551. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2000.
3. BENTO, RF; PINNA, MH; NETO, RVB. Schwannoma vestibular: 825 casos - 25 anos de experiência. Int.

- Arch. Otorhinolaryngol. Vol.16. N.4. Pág.466-475. Ano 2012.
4. TELLA, OI; et al. Associação entre tamanho e potencial proliferativo em neurinomas do acústico. Arq. Neuro-Psiquiatr. Vol.64. N.1. Pág.72-76. Ano 2006.
 5. NIKOLOPOULOS, TP; et al. Acoustic neuroma growth: a systematic review of the evidence. OtolNeurotol. Vol.31. N.3. Pág.478-485. Ano2010.
 6. KANZAKI, J; et al. New and modified reporting systems from the consensus meeting on systems for reporting results in vestibular schwannoma. OtolNeurotol. Vol.24. N.4. Pág.642-648. Ano2003.
 7. LANGNER, E; et al. Schwannomas in the head and neck: retrospective analysis of 21 patients and review of the literature. Sao Paulo Med. J. Vol.125. N.4. Pág.220-222. Ano 2007.
 8. ROCHE, PH; et al. Genesis and biology of vestibular schwannomas. ProgNeurol Surg. Vol.21. Pág.24-31. Ano 2008.
 9. DIRKS, MS; et al. Long-term natural history of neurofibromatosis Type 2–associated intracranial tumors: Clinical article. Journal of neurosurgery. Vol.117. N.1. Pág.109-117. Ano 2012.
 10. ALFORD, RL; SUTTON, VR. Medical Genetics in the Clinical Practice of ORL. Vol.70. Pág.91-98. Ano 2011.
 11. NESME, FJO; IZQUIERDO, AE. Schwannomas: estudio clínico patológico de 85 casos. Gac. méd.Méx. Vol.129. N.2. Pág.147-150. Ano 1993.
 12. NASCENTES, SN; et al. Surdez súbita unilateral como manifestação de schwannoma vestibular: relato de caso. RevBrasOtorrinolaringol. Vol.73. N.5. Pág.713-716. Ano 2007.
 13. GANANÇA, FF; et al. Schwannoma vestibular: sintomas e sinais típicos e atípicos. Acta AWHO. Vol.13. N.1. Pág.33-38. Ano 1994.
 14. DELL'ARINGA, AHB; et al . A importância dos potenciais evocados auditivos no neurinoma do acústico. Rev. Bras. Otorrinolaringol. Vol. 74.N.4. Pág.639. Ano2008.
 15. PRATAS, J. (1993). O diagnostico precoce do neurinoma do acústico. ACTA médica português, Vol. 6.Pág.209-213. Ano 1993.
 16. SWENSSON, C; SWENSSON, P. Tumor do VIII nervo com apresentação incomum. Revista Brasileira de Otorrinolaringologia. Vol.74.N.4. Pág.628-631. Ano 2008.
 17. CUNHA, V; VERÍSSIMO, A. Schwannoma Vestibular de Crescimento Rápido: Relato de Caso e Revisão de literatura. Jornal Brasileiro de Neurocirurgia. Vol.22. N.4. Pág.198-204. Ano 2011.