

# SCHWANOMA GIGANTE DO VIII NERVO CRANIANO DE EVOLUÇÃO SUBAGUDA: RELATO DE CASO.

## SUBACUTE EVOLUTION OF GIANT SCHWANNOMA OF VIII CRANIAL NERVE: CASE REPORT.

Henrique Soares Dutra Oliveira<sup>1</sup>, Philippe Joaquim Oliveira Menezes Macêdo<sup>1</sup>, Felipe Nóbrega<sup>2</sup>, Camilo Abbud Sarquis Aiex<sup>3</sup>, Nathalie Canedo<sup>3</sup>, Luiz Felipe Rocha Vasconcellos<sup>1</sup>.

### RESUMO

O schwannoma vestibular é uma neoplasia que se origina das células de Schwann da porção vestibular do VIII nervo craniano e que corresponde a cerca de 10% dos tumores intracranianos e a 80% a 90% daqueles localizados no ângulo pontocerebelar. Apesar do crescimento lento e evolução em geral benigna, estes tumores podem evoluir de maneira desfavorável devido à localização em compartimento anatômico relativamente reduzido no crânio (fossa posterior), o que pode levar a compressão de estruturas nobres (como o tronco encefálico) e a desenvolvimento de hidrocefalia obstrutiva, especialmente nos raros casos de schwannomas gigantes (> 40 mm). Apresentamos relato de caso de paciente com quadro de tinnitus e hipoacusia à esquerda que evoluiu de forma subaguda com alterações do humor, da cognição e da marcha cujo diagnóstico final foi de schwannoma gigante do VIII nervo craniano.

**PALAVRAS CHAVES:** schwannoma, neurinoma, nervo vestibulocochlear, VIII nervo craniano, hidrocefalia obstrutiva.

### ABSTRACT

Vestibular schwannoma is a Schwann cells neoplasia of the vestibular branch of the VIII cranial nerve and it accounts for 10% of intracranial tumours and to 80%-90% of those located at the cerebellopontine angle. Despite slow growth and usual benign evolution, unfavourable outcomes may occur, especially in the rare cases of giant schwannomas (> 40mm). Owing the fact that this tumours are located in a relatively narrow space (posterior fossa), giant schwannomas may compress noble areas (as the brainstem), which can also cause obstructive hydrocephalus. We discuss a case report of a 48 years old woman complaining of left-sided hearing loss and tinnitus that developed a subacute cognitive impairment, mood disorder and gait disturbance, diagnosed with giant schwannoma of the VIII nerve.

**KEYWORDS:** schwannoma, neurinoma, vestibulocochlear nerve, VIII cranial nerve, obstructive hydrocephalus.

Instituto de Neurologia Deolindo Couto, Universidade Federal do Rio de Janeiro.  
Hospital Universitário Gaffré-Guinle, Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro  
Hospital Universitário Clementino Fraga Filho, Universidade Federal do Rio de Janeiro.

**Endereço para correspondência:** Philippe Joaquim Oliveira Menezes Macêdo

Endereço: Avenida Venceslau Brás, nº 95, Instituto de Neurologia Deolindo Couto, bairro Botafogo, Rio de Janeiro/RJ, Brasil. e-mail: macedophilippe@outlook.com

## INTRODUÇÃO

O schwanoma vestibular (SV) é uma neoplasia que se origina das células de Schwann da porção vestibular do VIII nervo craniano. Corresponde a 10% dos tumores intracranianos e a 80% a 90% dos tumores situados no ângulo pontocerebelar.<sup>1-4</sup> Sua localização preferencial no nervo é no conduto auditivo interno e, mais raramente, na cisterna pontina<sup>1</sup>. Este tumor ocorre mais frequentemente em mulheres, com início dos sintomas em geral em torno da quinta década, sendo raro após os 70 anos e excepcionalmente acomete crianças, exceto em pacientes com neurofibromatose tipo 2.<sup>5</sup> A incidência anual é de 1,2 casos a cada 100.000 habitantes por ano<sup>3</sup>, porém esta estimativa considera os casos sintomáticos, podendo a taxa real ser bem mais expressiva<sup>4</sup>. Graças ao aperfeiçoamento das técnicas de neuroimagem é possível identificar tumores com dimensões cada vez menores, especialmente após o advento da ressonância magnética (RM), justificando o aumento da incidência de SV ocorrido nas últimas décadas<sup>6</sup>.

Apesar do crescimento lento e evolução em geral benigna, a ocorrência de schwanomas na fossa posterior pode levar a compressão de estruturas do tronco encefálico e posteriormente a hidrocefalia obstrutiva<sup>7</sup>. Esta complicação ocorre em especial nos casos de schwanomas gigantes (maiores que 40 mm), cujos sinais e sintomas podem ocorrer de forma mais rápida, com sequelas graves e possibilidade de óbito, caso haja retardo no diagnóstico e no início do tratamento<sup>7</sup>. O SV gigante é raro, ocorrendo em torno de 12% de todos os casos de neurinomas vestibulares de acordo com Samprón *et al.*<sup>8</sup>. Relatamos caso de paciente com tal diagnóstico que evoluiu de forma subaguda com hipoacusia, alteração da marcha e comprometimento cognitivo.

## RELATO DE CASO

MSF, 48 anos, sexo feminino, natural do Rio de Janeiro, do lar. Há 02 anos iniciou quadro de hipoacusia leve à esquerda associado à tinnitus ipsilateral intermitente e vertigem de leve intensidade. Na época procurou clínico geral, recebendo diagnóstico de labirintite e obtendo melhora parcial com flunarizina e betaistina. Após 01 ano e meio, houve recorrência das vertigens, desta vez com maior intensidade e associada a vômitos. Evoluiu progressivamente com fraqueza ascendente dos membros, alteração do humor (depressão), da consciência (confusão mental) e da cognição (comprometimento da memória

recente, desorientação no tempo e espaço), alteração do equilíbrio com quedas e paresia facial esquerda. Após três meses, deambulava apenas com auxílio bilateral e apresentava perda ponderal importante, além de disartria e disfagia. Foi levada a emergência médica em várias ocasiões, onde recebia diagnóstico de síndrome vestibular ou conversiva e era tratada sintomaticamente. Foi encaminhada para avaliação psiquiátrica, iniciando tratamento com haloperidol e sendo requisitada avaliação neurológica.

Ao exame físico encontrava-se emagrecida, hipocorada, fala escandida, desorientada no tempo e espaço, tetraparesia espástica e hiperreflexia, sinal de Babinski à esquerda, dismetria e disdiadococinesia em membro superior esquerdo, lentificação de movimentos oculares persecutórios e sacádicos, nistagmo horizontal alternante e paralisia facial periférica à esquerda. Realizou tomografia computadorizada do crânio evidenciando volumoso processo expansivo em fossa posterior à esquerda, com alargamento do meato acústico interno ipsilateral e importante hidrocefalia não comunicante (Figura 1: A e B). A avaliação foi complementada por RM que confirmou os achados anteriores, com lesão homogeneamente captante de gadolínio e medindo em seu maior diâmetro 42mm (Figura 1: C,D,E e F). Avaliação laboratorial inicial constatou anemia normocrômica e normocítica (Hemoglobina de 8,1), com bioquímica sérica, função renal, hepática e coagulograma normais.

A paciente foi internada e submetida à derivação ventrículo-peritoneal com melhora expressiva do estado mental após 24 horas do procedimento. Após quatro semanas, foi submetida a novo procedimento cirúrgico, desta vez para realizar esvaziamento parcial do tumor, com material encaminhado para avaliação histopatológica, que confirmou a suspeita inicial de schwannoma do VIII nervo craniano esquerdo (Figura 2: A, B). Entretanto, durante a indução anestésica a paciente desenvolveu pneumotórax e instabilidade hemodinâmica, impedindo ressecção total da lesão neste momento. No pós-operatório imediato, a paciente apresentou rebaixamento do nível de consciência, que se manteve mesmo após suspensão da sedação. Permaneceu internada em unidade de terapia intensiva em ventilação mecânica por três meses, com nova imagem não demonstrando sinais de herniação cerebral ou sangramento. Durante este período, evoluiu com múltiplas intercorrências (novo pneumotórax, extenso enfisema subcutâneo pós-traqueostomia, fistula traqueal, infecção urinária nosocomial) até evoluir a óbito por choque séptico.

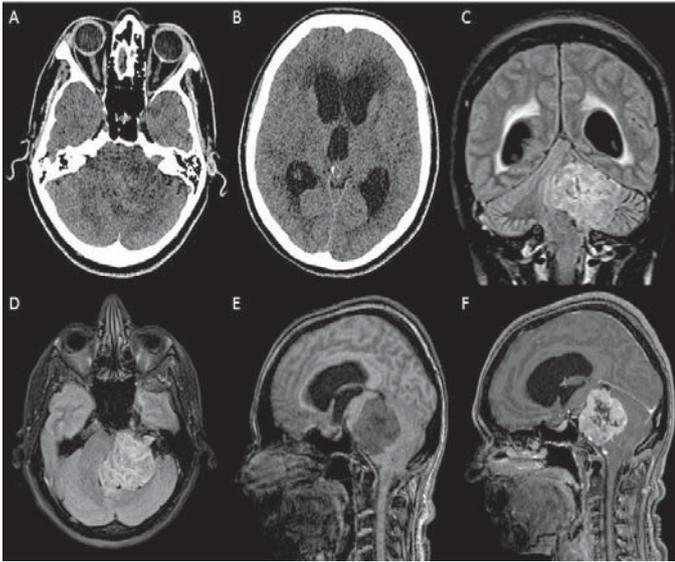


Figura 1. Exames de imagem da paciente. (A) e (B) TC de Crânio demonstrando lesão em fossa posterior à esquerda com alargamento de meato acústico interno e hidrocefalia não comunicante. (C) e (D) Corte coronal e axial ponderado em FLAIR mostrando lesão hiperintensa de aspecto extra-axial que causa efeito de massa em hemisfério cerebelar esquerdo e que preenche o meato acústico interno. (E) e (F) Cortes sagitais ponderados em T1 sem e com contraste que mostram captação homogênea do gadolínio exceto em região central, provavelmente por necrose.

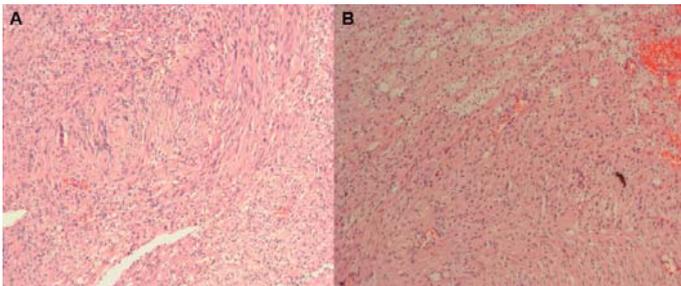


Figura 2. Fotomicrografias de Schwanoma. Aumento de 200X, corada pela hematoxilina-eosina. (A) áreas Antoni A e Antoni B, características da lesão. (B) Áreas ricas de células macrofágicas.

## DISCUSSÃO

A ocorrência de schwanoma do nervo vestibulococlear se dá em especial pelo fato de existir no gânglio vestibular, também conhecido como gânglio de Scarpa, um número grande de células desordenadas entremeando as células ganglionares<sup>1</sup>. A partir de sua localização preferencial (conduto auditivo interno), este tumor cresce em direção à cisterna pontina de forma que causa um alargamento do meato acústico interno, resultando em remodelamento ósseo do conduto<sup>1</sup>. Nos schwanomas gigantes, o crescimento tumoral pode levar a compressão do cerebelo e/ou do tronco cerebral, o que causa rechaço para frente do nervo facial e do ramo coclear do VIII, além de rechaço para baixo de ambos os ramos do nervo vestibulococlear e

deslocamento da artéria cerebelar anterior inferior (AICA)<sup>1,9</sup>.

O SV pode ser classificado em puramente intrameatal ou intra-extrameatal, caso o tumor se estenda até o ângulo ponto-cerebelar (10). Os schwanomas pequenos e intracaniculares medem até 5mm, os médios de 5 a 20mm, os grandes de 20 a 40mm e os gigantes maiores de 40mm<sup>1,7</sup>. Pela histopatologia, os schwanomas são classificados em Antoni A ou B, de acordo com a morfologia das células tumorais e sua disposição espacial. No tipo A, as células são fusiformes e compactamente arranjadas, enquanto, no tipo B, as células estão frouxamente arranjadas e há um marcante pleomorfismo celular. Antoni sugere que o tipo B seria uma fase degenerativa do tipo A<sup>1,7,11</sup>. A degeneração maligna é extremamente rara com, poucos casos publicados em periódicos<sup>11</sup>.

O quadro clínico típico inclui perda auditiva neurossensorial unilateral (90% a 95% dos casos) associada à tinnitus (82-86%)<sup>1,2,12</sup>, sintomas estes relacionados a compressão do nervo coclear e comprometimento da vascularização coclear. O referido mecanismo vascular justifica possibilidade de surdez atípica, súbita ou flutuante, muitas vezes com características audiométricas de comprometimento periférico<sup>1,3,10</sup>. Outros sintomas incluem vertigem (67%), tontura (59-74%), cefaléia (32%) e alterações na sensibilidade e/ou motricidade da face (3-6%)<sup>1,3,10</sup>. Nos tumores gigantes observa-se perda auditiva neurossensorial mais precoce, além de ataxia, hemiparesia e síndrome de hipertensão intracraniana. Nestes casos, são mais frequentes o acometimento simultâneo dos nervos bulbares, trigêmeo e facial<sup>1,3</sup>.

O aspecto tomográfico do schwanoma é de uma lesão isodensa com captação de contraste, que suavemente escava a porção posterior do porus acústico. Lesões menores que 6 milímetros de diâmetro dificilmente conseguem ser detectadas na tomografia computadorizada<sup>3</sup>. Na RM (padrão ouro para o diagnóstico) o SV possui isosinal em T1 e é hiperintenso em T2, com intenso realce pelo gadolínio e podendo apresentar realce das meninges adjacentes em alguns casos. Pequenos tumores tendem a apresentar um realce homogêneo, porém lesões maiores exibem um padrão de realce mais heterogêneo, devido à presença de cistos, necrose, depósito de hemossiderina e, excepcionalmente, hemorragia. Pequenas lesões estritamente intracaniculares, podem apresentar-se com aspecto de halter na cóclea ou no vestibulo<sup>3</sup>. O método mais adequado para mensuração do tamanho da lesão tumoral é o volumétrico

ou tridimensional (3D) por RM.

A medida precisa do volume tumoral seriada é importante, pois, de acordo com alguns autores, a taxa de crescimento no primeiro ano após o diagnóstico é preditor do comportamento tumoral nos anos subsequentes<sup>2</sup>. A determinação da taxa de crescimento anual é uma variável importante de se determinar quer seja para acompanhamento por RM ou ressecção. Taxas de crescimento mais rápido são observadas nos tumores císticos e quando associados a neurofibromatose. Tschudi *et al.* acompanharam 74 pacientes com SV entre 1989 a 1994 e nesta amostra aproximadamente 70% das lesões não aumentaram, 16% apresentaram involução e 14% aumentaram. Dos tumores que apresentaram crescimento, 70% aumentaram na faixa de 0,1 a 0,2cm por ano, sendo que os tumores intracanaliculares apresentam crescimento mais lento que os extracanaliculares<sup>4</sup>. Stranick *et al.* relataram que 78% dos tumores de pacientes com schwannoma não submetidos a conduta cirúrgica cresciam, em média, menos de 0.2 cm/ano<sup>13</sup>. Considerando as taxas de crescimentos, os tumores podem ser agrupados em crescimento lento (0,02 cm/ano), médio (0,2 cm/ano) e rápido (1 cm /ano), sendo que o último corresponde a 9 a 13% dos casos<sup>4</sup>.

As opções de tratamento incluem: conduta observacional e realização de exames de imagem seriados; radioterapia externa sob a forma de radiocirurgia exteriorotóxica (1-5 frações) ou radioterapia estereotóxica (> 5 frações) e microcirurgia. De forma prática, para tumores menores que 3cm a conduta conservadora é geralmente adotada<sup>14</sup>. Ademais, outros fatores devem ser considerados para se definir conduta conservadora, tais como: velocidade anual de crescimento do tumor; idade do paciente; sintomas vestibulares e auditivos; duração dos sintomas; comorbidades; tratamentos prévios; consistência do tumor; e opção do paciente quanto ao tipo de tratamento a ser realizado<sup>15</sup>. De acordo com Basant *et al.*, a microcirurgia é a primeira opção de tratamento quando o tumor apresenta mais de 2.5 cm em seu maior diâmetro, para qualquer paciente com disfunção de tronco encefálico, quando há importante efeito de massa ou aumento da pressão intracraniana, naqueles de sintomatologia rapidamente progressiva e para paciente com menos de 50 anos à despeito do tamanho da lesão<sup>16</sup>. Segundo o mesmo autor, a radiocirurgia tem seu espaço como modalidade terapêutica quando atende os seguintes critérios: tumores menores que 2.5 cm em seu maior diâmetro; alto risco cirúrgico; nos indivíduos idosos; e naqueles em que se demonstra crescimento de lesão residual<sup>16</sup>.

Em relação à morbidade pós-operatória, alguns fatores estão relacionados à permanência de déficits: tumor maior que > 2 cm (pior prognóstico quanto à preservação da audição); consistência tumoral; aderência da cápsula tumoral às estruturas neurovasculares; e vascularização<sup>3</sup>. Óbito é evento raro na conduta operatória, ocorrendo em aproximadamente 0.2% das microcirurgias, segundo Sughrue *et al.*<sup>15</sup>. Este mesmo autor, em revisão de literatura focando em morbidade cirúrgica, demonstrou que 22% dos pacientes operados tinham complicações não relacionadas à lesão dos nervos facial e vestibulococlear, entre elas fístula líquórica (8,5%), acidente vascular cerebral hemorrágico e isquêmico (1%), neuropatia craniana, alteração do equilíbrio, infecção do sítio cirúrgico e meningite<sup>15</sup>. Além disso, esta mesma revisão demonstrou que sangramento pela AICA é a principal causa de óbito relacionada ao procedimento cirúrgico<sup>15</sup>.

No caso relatado neste artigo, a paciente evoluiu para óbito após três meses do esvaziamento parcial da lesão devido à sepse urinária, complicação frequente em pacientes com longa permanência em unidades de terapia intensiva. Houve atraso no diagnóstico (três meses após início do quadro neurológico) e, além disso, outros eventos ocorreram que levaram à piora do prognóstico no pós-operatório, entre eles o desenvolvimento de pneumotórax durante indução anestésica e complicações relacionadas à abordagem de vias aéreas (enfisema subcutâneo, fístula traqueal) e à ventilação mecânica (pneumotórax).

O diagnóstico precoce do SV é fundamental para o prognóstico havendo relação direta entre o tamanho da lesão e evolução desfavorável. Países como o Brasil, onde a população possui dificuldade de acesso a avaliação neurológica assim como a realização de exames complementares, muitas vezes o diagnóstico tardio é rotina, o que impõe desfechos com alta morbidade e mortalidade.

## CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

## REFERÊNCIA BIBLIOGRÁFICA

1. Faria EF, Filisbino MM, Maia AC, Alves RB, Guedes VR. Schwannoma de acústico: revisão bibliográfica. *Revista de Patologia do Tocantins*. 2015;2(2):8.
2. Penido NdO, Tangerina RP, Kosugi EM, Abreu CECd, Vasco MB. Schwannoma vestibular: involução tumoral espontânea. *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*. 2007;73:867-71.
3. Renowden S. Imaging of the cerebello-pontine angle. *Practical neurology*. 2014;14(5):e2.
4. Tschudi DC, Linder TE, Fisch U. Conservative management of unilateral acoustic neuromas. *The American journal of otology*. 2000;21(5):722-8.

5. Cunha MLVd, Veríssimo DCA, Rehder R, Cavalcanti DD, Grapiglia CZ, Borba LAB. Schwanoma vestibular de crescimento rápido: relato de caso e revisão de literatura / Fast-growing vestibular schwannoma: a case report. *J bras neurocir*.22(4):198-204.
6. Stangerup SE, Caye-Thomasen P. Epidemiology and natural history of vestibular schwannomas. *Otolaryngologic clinics of North America*. 2012;45(2):257-68, vii.
7. Falcioni M, Taibah A, De Donato G, Piccirillo E, Russo A, Sanna M. Fast-growing vestibular schwannoma. *Skull base surgery*. 2000;10(2):95-9.
8. Samprón N, Altuna X, Armendáriz M, Urculo E. Tratamiento del neurinoma acústico gigante. *Neurocirugía*. 2014;25(6):247-60.
9. Eldridge R, Parry D. Vestibular schwannoma (acoustic neuroma). Consensus development conference. *Neurosurgery*. 1992;30(6):962-4.
10. Kanzaki J, Tos M, Sanna M, Moffat DA, Monsell EM, Berliner KI. New and modified reporting systems from the consensus meeting on systems for reporting results in vestibular schwannoma. *Otology & neurotology* : official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology. 2003;24(4):642-8; discussion 8-9.
11. Matthies C, Samii M. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): clinical presentation. *Neurosurgery*. 1997;40(1):1-9; discussion -10.
12. Timmer FC, Artz JC, Beynon AJ, Donders RT, Mulder JJ, Cremers CW, et al. Prediction of vestibular schwannoma growth: a novel rule based on clinical symptomatology. *The Annals of otology, rhinology, and laryngology*. 2011;120(12):807-13.
13. Strasnick B, Glasscock ME, 3rd, Haynes D, McMenomey SO, Minor LB. The natural history of untreated acoustic neuromas. *The Laryngoscope*. 1994;104(9):1115-9.
14. Carlson ML, Link MJ, Wanna GB, Driscoll CL. Management of sporadic vestibular schwannoma. *Otolaryngologic clinics of North America*. 2015;48(3):407-22.
15. Sughrue ME, Yang I, Aranda D, Rutkowski MJ, Fang S, Cheung SW, et al. Beyond audiotfacial morbidity after vestibular schwannoma surgery. *Journal of neurosurgery*. 2011;114(2):367-74.
16. Misra BK, Purandare HR, Ved RS, Bagdia AA, Mare PB. Current treatment strategy in the management of vestibular schwannoma. *Neurology India*. 2009;57(3):257-63.