

Perda auditiva progressiva contralateral em paciente com schwannoma vestibular unilateral

Contralateral progressive hearing loss in a patient with unilateral vestibular schwannoma

Debora Emi Shibukawa², Guilherme de Oliveira Luciani², Arthur Ricardo Carminatti Ortinã², Vitória Gabriela Berlitz¹, Bettina Carvalho², Rogério Hamerschmidt²

PALAVRAS-CHAVE: Schwannoma vestibular. Perda auditiva. Otorrinolaringologia.

KEYWORDS: Vestibular Schwannoma. Hearing loss. Otorhinolaryngology.

INTRODUÇÃO

O schwannoma vestibular, também chamado de neurinoma do acústico, é tumor das células de Schwann que tipicamente origina-se da bainha nervosa de um ramo vestibular do 8º. nervo craniano, sendo que a maioria dos tumores é esporádica e unilateral. Alterações bilaterais correspondem a menos de 5% dos casos e costumam estar relacionadas à neurofibromatose tipo 2.^{1,2}

À medida que estes tumores crescem, eles estendem-se para o ângulo pontocerebelar, onde representam 80% dos tumores nesse local. A incidência varia entre 1:10.000 para casos unilaterais a 1:30.000 para bilaterais.¹

O schwannoma vestibular se manifesta tipicamente com perda auditiva neurossensorial ipsilateral, além de zumbido em 60% dos pacientes e, mais raramente, podem se manifestar com hidrocefalia, parestesia, cefaleia e vertigem. Apesar de ser tumor benigno e de crescimento insidioso, trata-se de condição com risco de lesão de várias estruturas intracranianas devido ao seu efeito massa.²

Opções de tratamento incluem desde o tratamento conservador, remoção cirúrgica do tumor e radioterapia. Apesar da remoção cirúrgica, a melhora da audição é incomum, mesmo se a preservação anatômica do 8º. nervo craniano for alcançada e a ressecção levar à descompressão do nervo.

Mecanismos fisiopatológicos do schwannoma vestibular cursando com perda auditiva neurossensorial ainda são compreendidos de forma incompleta. Observa-se falta de correlação entre exames audiométricos com tamanho e extensão do tumor para o canal auditivo interno, assim como alterações de limiares auditivos vistas em casos sem crescimento tumoral detectados em exames de imagem. Estas observações clínicas podem sugerir explicações adicionais para a fisiopatologia para além apenas da

compressão mecânica das estruturas adjacentes.¹

Estudos recentes revelaram novos conhecimentos sobre a capacidade dos fatores secretados pelo tumor esporádico, tais como o fator de necrose tumoral alfa, e vesículas extracelulares de humanos que podem causar danos cocleares. As secreções produzidas por tumores podem ter o potencial para alcançar a orelha contralateral percorrendo através líquido cefalorraquidiano (LCR) ou sangue. Até o momento, há poucos estudos que investigaram possíveis efeitos do schwannoma vestibular na audição do ouvido contralateral.¹

A perda de audição em ouvido contralateral é complicação muito rara que já foi relatada em diversos pacientes no pós-operatório. Várias teorias foram propostas, incluindo ruído de perfuração, comprometimento vascular, meningite, ototoxicidade, pressão intratimpânica, autoimunidade, alergia, anestesia geral e hemodiálise. Além disso, a perda de LCR durante a operação é transmitida para a perilinfa através do aqueduto coclear, ocasionando diminuição de sua pressão e por consequência, expansão compensatória da endolinfa, mimetizando hidropsia endolinfática. Dessa forma, o mecanismo por trás desse fenômeno permanece obscuro, e o tratamento ideal também é incerto.³

RELATO DO CASO

Homem, 56 anos, previamente hígido, apresentou história de hipoacusia e zumbido unilateral à direita com evolução insidiosa e progressiva desde 2014. Na época, apresentava audiometria evidenciando anacusia à direita e perda auditiva neurossensorial moderada a severa à esquerda. Foi realizada investigação (Figuras 1 a 4) e feito diagnóstico de schwannoma vestibular à direita com equipe da neurocirurgia, com indicação de abordagem cirúrgica via craniotomia occipital. O tumor foi ressecado

¹Departamento de Medicina, Campus Curitiba, Universidade Federal do Paraná, Curitiba, PR, Brasil;

²Departamento de Otorrinolaringologia, Hospital de Clínicas, Universidade Federal do Paraná, Curitiba, PR, Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum | Financiamento: Nenhum | Recebido em: 07/04/2023 | Aceito em: 21/05/2024 | Correspondência: Debora_emi@hotmail.com | Editor Associado: Thelma Larocca Skare^{ORCID}

Como citar:

Shibukawa DE, Luciani GO, Ortinã ARC, Berlitz VG, Carvalho B, Hamerschmidt R. Perda auditiva progressiva contralateral em paciente com schwannoma vestibular unilateral. BioSCIENCE. 2024;82:e045

parcialmente em 2016 e seguiu em acompanhamento da equipe assistente. Após a operação, ele percebeu hipoacusia progressiva também à esquerda e fez uso de aparelho de amplificação sonora individual à esquerda com boa resposta por cerca de 1 ano, porém com regressão da melhora após, tendo optado por cessar seu uso. Realizou teste com equipe da fonoaudiologia com amplificação sonora individual mais potente, porém sem resposta. Também se queixava de zumbido contínuo sem lateralidade, iniciado logo após a operação. Está em acompanhamento com ressonância magnética anual sem evidências de crescimento tumoral, com lesão residual nodular com sinal intermediário em T1 e T2, de hipossinal em todas as sequências e restrição à difusão e impregnação periférica pelo contraste no ângulo pontocerebelar direito, de 14x12x13 mm (menores que no estudo anterior de 18 mm em seu maior eixo). Audiometria de 2020 já evidenciava anacusia bilateral.

Paciente nega outras operações de cabeça e pescoço, história familiar de perda auditiva, tratamentos prévios com radioterapia, quimioterapia, uso de antibióticos de longa data ou infecções atípicas. Ele estava sem alterações à otoscopia.

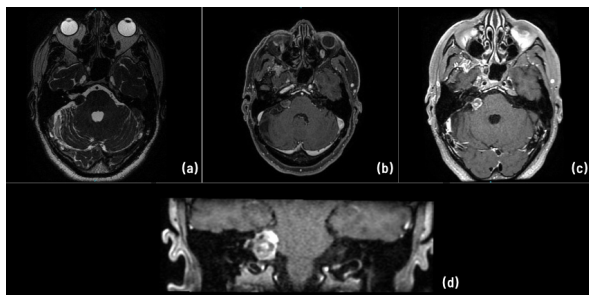


FIGURA 1 — Tomografia computadorizada pré-operatória: Imagens (a) e (b) de sequência T2 em corte axial, imagem (c) de sequência T1 de corte axial e imagem (d) em corte coronal sequência T1 evidenciando imagem lesão residual nodular com sinal intermediário em T1 e T2, de hipossinal em todas as sequências e restrição à difusão e impregnação periférica pelo contraste no ângulo pontocerebelar direito.

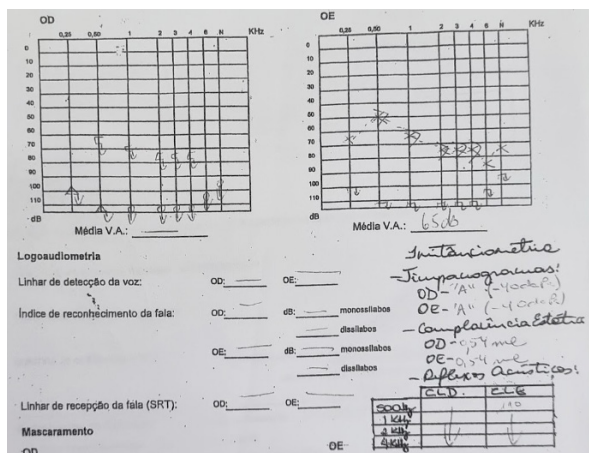


FIGURA 2 — Audiometria de 2014 evidenciando anacusia em ouvido direito e perda auditiva neurossensorial moderada a severa em ouvido esquerdo. Timpanometria com curva "A" bilateral e reflexos ausentes bilateralmente.

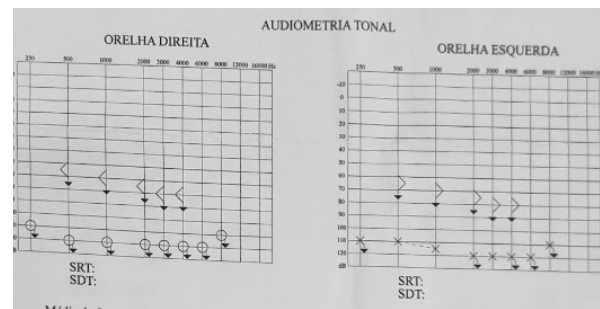


FIGURA 3 — Audiometria tonal de 2020 evidenciando anacusia à direita e progressão da perda auditiva neurossensorial, profunda, à esquerda

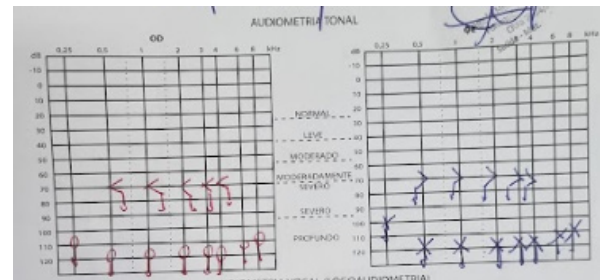


FIGURA 4 — Audiometria tonal de 2022 evidenciando anacusia bilateral

DISCUSSÃO

Até o momento, nenhum medicamento foi aprovado para tratar o schwannoma vestibular, limitando o tratamento à conduta expectante, cirurgia e/ou radioterapia. Tanto a cirurgia quanto a radioterapia estão associadas aos riscos significativos, incluindo perda de audição e paralisia do nervo facial, com até 28% dos pacientes apresentando pelo menos uma dessas complicações.¹

A preservação da audição após a operação de schwannoma vestibular é em si um desafio, e complicações como o desenvolvimento de surdez contralateral são extremamente raras. Até 2016, foram reportados 14 casos de perda auditiva contralateral após operação.⁴

O mecanismo responsável pela indução de surdez neurossensorial por schwannoma vestibular não é completamente elucidado. Como principal hipótese ainda se tem a compressão mecânica ao nervo auditivo adjacente, mas estudos recentes não têm correlacionado aumento de dimensões tumorais com alterações por critérios audiométricos. Várias teorias foram propostas, incluindo meningite, ototoxicidade, ruído de perfuração, comprometimento vascular, autoimunidade, anestesia geral e hidropisia endolinfática compensatória causada pela perda de LCR. 1,5 O paciente em questão não apresentou sinais de infecção, alterações à otoscopia, nem tampouco fez uso de drogas ototóxicas.

Entre as causas plausíveis de surdez neurossensorial contralateral está também a lesão autoimune. Mesmo a manipulação cirúrgica pode liberar antígenos sequestrados na circulação sistêmica, levando à reação autoimune que pode prejudicar a orelha contralateral.⁵ O paciente

apresentou hipoacusia progressiva à esquerda com início logo após a operação, assim como o zumbido, imediatamente após no pós-operatório. Isso coloca a autoimunidade como causa improvável, devido a curta janela de tempo.

A teoria mais bem aceita para a perda auditiva contralateral é a hidropsia endolinfática compensatória causada pela perda do LCR. Em condições normais, a pressão do líquido, perilinfa e endolinfa são iguais. A perda desse líquido resulta em pressão diminuída, que é transmitida para a perilinfa pelo aqueduto coclear. Como consequência, há expansão do componente endolinfático e hidropsia endolinfática.^{5,6}

Walsted et al.⁷ realizaram estudo prospectivo envolvendo 60 pacientes submetidos à tratamento cirúrgico para ressecção de schwannoma vestibular, e relataram a presença de perda auditiva neurossensorial contralateral em 40 deles. As mudanças foram maiores nas baixas frequências após a operação, no entanto, após 1 semana, os agudos também foram prejudicados. Um fenômeno semelhante de diminuição da audição atribuído à perda do LCR foi descrito após raquianestesia, hipotensão intracraniana espontânea e operação de derivação do LCR.⁶

Ainda, em outro estudo de Walsted et al.⁸ sobre o mesmo assunto, foi encontrada associação entre o número de pacientes acometidos, o limiar médio, o número de frequências afetadas com a quantidade de LCR perdido. Em literatura, a perda auditiva atribuída a essa causa tende a se normalizar decorridos 3 meses, ainda que existam casos de surdez permanente associados a perda de LCR.⁶

Uma vez que a etiologia é incerta, não existem diretrizes para o tratamento. A terapia com esteroides tem sido usada em alguns pacientes⁵, mas não há evidência científica que sustente a adoção desse tratamento, e os resultados são frequentemente

pouco significativos.³ Ainda assim, há um relato recente em que foi recomendada a administração de altas doses de esteroides associada a oxigenoterapia hiperbárica.⁹ Outras potenciais opções para o tratamento são o Bevacizumab, Everolimus e Lapatinib.²

Contribuição dos autores

Conceituação: Debora Emi Shibukawa

Análise formal: Guilherme de Oliveira Luciani

Metodologia: Arthur Ricardo Carminatti Ortinã

Administração do projeto: Vitória Gabriela Berlitz

Redação (esboço original): Bettina Carvalho

Redação (revisão e edição): Rogério Hamerschmidt

REFERÊNCIAS

1. Early S, Rinnooy Kan CE, Eggink M, Frijns JHM, Stankovic KM. Progression of Contralateral Hearing Loss in Patients With Sporadic Vestibular Schwannoma. *Front Neurol*. 2020;11:796. Doi: 10.3389/fneur.2020.00796
2. Gupta VK, Thakker A, Gupta KK. Vestibular Schwannoma: What We Know and Where We are Heading. *Head Neck Pathol*. 2020;14:1058-66. Doi: 10.1007/s12105-020-01155-x
3. Togashi S, Maruya J, Nerome C, Nishimaki K, Kimura H, Minakawa T. Contralateral hearing loss after acoustic neuroma surgery. *J Clin Neurosci*. 2014;21(5):863-5. Doi: 10.1016/j.jocn.2013.06.019
4. Warade A, Chawla P, Warade A, Desai K. Contralateral hearing loss and facial palsy in an operated case of vestibular schwannoma - Case report. *Int J Surg Case Rep*. 2016;29:47-50. Doi: 10.1016/j.ijscr.2016.10.032
5. Wang Y. Contralateral Sudden Sensorineural Hearing Loss After Vestibular Schwannoma Surgery. *World Neurosurg*. 2020;134:564-8. Doi: 10.1016/j.wneu.2019.11.092
6. Plans G, Torres A, Ferran E, Aparicio A, Acebes JJ. Contralateral hearing loss after vestibular schwannoma surgery: case report. *Neurosurgery*. 2007;61(4):878. Doi: 10.1227/01.NEU.0000298920.39872.62
7. Walsted A, Salomon G, Thomsen J, Tos M. Hearing decrease after loss of cerebrospinal fluid. A new hydrops model? *Acta Otolaryngol*. 1991;111:468-76. Doi: 10.3109/00016489109138371
8. Walsted A, Salomon G, Thomsen J, Tos M. Cerebrospinal fluid loss and threshold changes. 1. Hearing loss in the contralateral ear after operation for acoustic neuroma: An analysis of the incidence, time course, frequency range, size and pathophysiological considerations. *Audiol Neurotol*. 1996;1:247-55. Doi: 10.1159/000259208
9. Oka K, Fukui M, Yamashita M, Takeshita I, Fujii K, Kitamura K, et al. Mandibular ameloblastoma with intracranial extension and distant metastasis. *Clin Neurol Neurosurg*. 1986;88(4):303-9. Doi: 10.1016/s0303-8467(86)80051-8