Oncologia e Hematologia
Edição IX

Capítulo 3

SCHWANNOMAS INTRALABIRÍNTICOS: TRATAMENTOS E PERSPECTIVAS

FRANCINE BESTER DAMIAN[1]
ANITA ORTIZ GONÇALVES CARDOSO[1]
ANTÔNIA DOS SANTOS BOBROWSKI[1]
CAROLINA DE ANDRADE BISSANI[1]
CAROLINE ROESSLER WENT[1]
CATARINA HAUSER SCHMITZ[1]
ELISA DEMARCHI KRUG[1]
ELIZABETH CÔRREA GOMES[1]
ESTHELA RODEGHERI TREVISAN[1]
HANNAH HERBERTS EICHNER[1]
LARISSA PIETRONI FERRETJANS[1]
MARIA EDUARDA COLOVINI BITENCOURT[1]
MARIA CATARINA WILHELMS GUIMARÃES[1]
MICHELE FERRET PINTO[1]
GUILHERME STAHLHÖFER JOST[2]

1. Discente - Medicina da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul
2. Discente - Medicina da Universidade Luterana do Brasil

***Palavras-Chave**: Schwannoma intralabiríntico; Perda auditiva; Implantação coclear.*

DOI 10.59290/978-65-6029-173-7.3

EDITORA PASTEUR

INTRODUÇÃO

Os *schwannoma*s intralabirínticos são tumores raros e benignos que representam cerca de 10% de todos os *schwannoma*s (ASCHENDORFF *et al.*, 2017).

Nesse contexto, a progressão do crescimento do tumor pode envolver toda a orelha interna e o canal auditivo interno, bem como a orelha média e o ângulo pontocerebelar.

Sob essa ótica, o subtipo mais comum de *schwannoma* intralabiríntico é o intracoclear, seguido pelo intravestibular e os sintomas típicos desses tumores incluem perda auditiva, às vezes flutuante, zumbido e tontura (ASCHENDORFF *et al.*, 2017).

Nessa perspectiva, até o momento, o tratamento para *schwannoma* intralabiríntico consistia em observar a sua evolução; a indicação de cirurgia não era considerada até que o crescimento do tumor avançasse para o canal auditivo interno ou ocorresse tontura que não pudesse ser tratada de forma conservadora, desconsiderando a reabilitação auditiva. Por outro lado, embora a remoção cirúrgica frequentemente resolva os sintomas vestibu-lares, não há relatos de melhora auditiva sem o uso de aparelhos auditivos.

Dessa forma, a implantação coclear (IC) é o tratamento de escolha para perdas auditivas severas que não demonstram melhora na compreensão de fala com o uso de aparelhos auditivos.

Entretanto, na surdez unilateral causada por *schwannoma*s vestibulares (VS) ou *schwannoma*s intralabirínticos (ILS), a IC tem se destacado na reabilitação auditiva. Esse manejo é mais desafiador em tumores transmodiolares (TMOD) e translabirínticos (TLab), pois a remoção completa pode destruir células essenciais para o implante (PLONTKE; CAYE-THOMASEN & STRAUSS *et al.*, 2021).

Assim, o objetivo deste estudo foi reunir e analisar informações sobre *schwannoma*s intralabirínticos, suas manifestações, diagnós-ticos e possíveis tratamentos a partir de estudos preexistentes.

MÉTODO

Trata-se de uma revisão integrativa realizada por meio de pesquisas na base de dados PubMed. Foram utilizados os descritores: "*intralabyrinthine Schwannoma*", "*oncology*", "*Schwannoma cochlear*", "*treat-ments*" e "*otolaryngology*". Foram seleciona-dos 11 artigos publicados no período de 2013 a 2023.

Os critérios de exclusão foram resumos genéricos e opinião de especialistas por não emglobarem a proposta estudada e não atenderem os demais critérios e/ou a qualidade metodológica desejada. Dentre os 11 trabalhos selecionados havia o predomínio de relatos de casos, além de revisões sistemáticas e estudo de coorte retrospectivo.

Após serem submetidos à leitura rigorosa para extração de trechos em destaque e posterior reescrita, os resultados foram categorizados de forma descritiva em introdução, metodologia, resultados (sendo adicionada a categoria de tratamentos, incluindo cirurgia e implante coclear) e discussão e conclusão.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Os *schwannomas* intralabirínticos são tumores de difícil diagnóstico por possuírem sintomas auditivos inespecíficos, sendo os típicos: perda auditiva neurossensorial (SNHL) progressiva, súbita ou flutuante, zumbido, tontura e vertigem.

Nesse sentido, as duas manifestações clínicas mais recorrentes, independente do subtipo, são perda auditiva, geralmente neuros-sensorial de característica progressiva e ver-tigem. Assim, é estimado que 15-32% dos pa-cientes a-

presentam perda súbita de audição (ELIAS *et al.*, 2018).

Porém, devido ao crescimento lento do *schwannoma*, é possível ainda que o cres-cimento tumoral não comprometa a habilidade auditiva dos pacientes. Ainda não há consenso em relação à fisiopatologia da perda de audição, porém acredita-se que, no subtipo intracoclear, esse sinal clínico ocorra por compressão ou destruição do nervo coclear e, em tumores localizados dentro do vestíbulo, ocorra por hidropsia linfática.

Além da pouca especificidade das manifestações clínicas, que complexifica o diagnóstico, exames iniciais de ressonância magnética são, muitas vezes, associados a erros na detecção dos tumores, o que limita a iden-tificação e intervenção precoce, compro-metendo a qualidade de vida dos pacientes (CURATOLI *et al.*, 2023).

A apresentação clínica dos *schwannomas* intralabirínticos se sobrepõe significativamente a outras condições otoneurológicas mais frequentes, como a doença de Menière, enxaqueca vestibular e labirintite viral, resultando em diagnósticos errôneos.

O atraso médio no diagnóstico é de 7 a 8 anos, sendo mais propenso em indivíduos mais velhos, em tumores maiores e na presença de instabilidade. Em contrapartida, menores demoras diagnósticas parecem ocorrer nos subtipos intracocleares e intravestibulares, assim como no caso de o sintoma mais recente ser perda auditiva.

A respeito de associações sintomatológicas à localização do tumor, vertigem e equilíbrio anormal são mais comumente relatados quando o sistema vestibular está envolvido (VAN ABEL *et al.*, 2013).

Tratamento

Para tratamento, há necessidade de mais pesquisas para estabelecer protocolos de tratamento padrão que possam garantir resultados mais seguros. Nesse contexto, alguns estudos apresentam divergências em relação à conduta mais apropriada: enquanto alguns defendem a abordagem clínica e conservadora, outros sustentam o uso de aparelhos e intervenção cirúrgica, com possível associação à reabili-tação auditiva por meio de implantes cocleares (LONGINO *et al.*, 2022).

Historicamente, o tratamento se concentrava no controle do tumor, com pouca atenção à reabilitação, uma vez que a cirurgia frequentemente resultava em surdez. Estudos recentes, porém, indicam que muitos pacientes com *schwannoma*s intralabirínticos são candidatos a IC desde o diagnóstico (SUDHOFF *et al.*, 2020).

Assim, a reabilitação auditiva com IC mostrou-se eficaz, sendo superior ao uso de aparelhos auditivos CROS/Bi-CROS ou BAHS-CROS (no caso de cirurgia indesejada ou impossibilitada) em pacientes com surdez unilateral (ASCHENDORFF *et al.*., 2016).

Cirurgia

A cirurgia segue um processo cuidadoso de cocleostomia subtotal, onde a porção óssea da cóclea é aberta para expor o *schwannoma*. Assim, o tumor é removido meticulosamente, preservando o modíolo (parte central da cóclea), se ele não for invadido pelo tumor.

Após a remoção do tumor, é inserido um eletrodo fino e flexível (Nucleus CI632), projetado para se encaixar ao redor do modíolo. Dessa forma, para garantir a estabilidade do eletrodo dentro da cóclea, utiliza-se um procedimento de reconstrução coclear, que inclui o preenchimento do defeito com chips de cartilagem, tecido mole e fáscia. Esse processo ajuda a manter o eletrodo no lugar e prevenir deslocamentos (HA *et al.*, 2023).

Implante coclear

Esse procedimento visa restaurar a audição, especialmente em casos de perda auditiva

severa ou unilateral. Nesse contexto, os resultados indicam que pacientes submetidos a essa cirurgia podem alcançar melhoras significativas no reconhecimento de palavras e na audição em ambientes ruidosos. Contudo, o sucesso do tratamento depende da extensão do tumor e da duração da perda auditiva. Além disso, a reconstrução da cóclea, utilizando chips de cartilagem e tecidos, é essencial para estabilizar o eletrodo e prevenir deslocamentos futuros (LEE *et al.*, 2015).

O equilíbrio entre a remoção completa do tumor e a cirurgia de preservação da estrutura neuronal é um desafio aos otologistas. Uma vez que as manifestações clínicas são variadas, assim como a localização do tumor e sua extensão, os objetivos de tratamento precisam ser individualizados com base nas queixas e comorbidades do paciente.

Há, entretanto, impasses no monitoramento via imagem em pacientes com implantes devido a fatores limitantes da usabilidade dos exames, como risco de dor ao paciente, desmagnetização, deslocamento do ímã e geração de artefatos nas imagens.

CONCLUSÃO

O *schwannoma* intralabiríntico se caracteriza como um tumor benigno raro, cuja principal manifestação clínica é a perda de audição, sendo o tipo mais comum o neurossensorial, de característica progressiva.

Nessa perspectiva, o tratamento de *schwannomas* vestibulares e intralabirínticos tem avançado significativamente com a combinação de remoção cirúrgica e implante coclear (IC), oferecendo uma abordagem eficaz para a reabilitação auditiva, mesmo em casos complexos, como *schwannomas* com extensão transmodiolar, transmacular e bilaterais. Além disso, a detecção precoce por meio de ressonância magnética permite uma interven-ção mais direcionada, otimizando os desfechos clínicos.

A escolha cuidadosa dos casos e a personalização do tratamento são fun-damentais, especialmente quando a extensão do tumor permite a preservação auditiva. Estudos demonstram que a técnica de remoção simultânea do *schwannoma* intracoclear e IC pode ser bem-sucedida, particularmente quando a invasão do modíolo é mínima e a perda auditiva é recente.

A abordagem deve considerar a complexidade de cada caso, como a presença de *schwannomas* bilaterais ou características genéticas como o mosaicismo para NF2 (QUICK *et al.*, 2023).

Ademais, os achados histopatológicos podem ter implicações na realização de ressecção completa, como também na otimi-zação da reabilitação auditiva com o implante coclear nos pacientes (BAGATTINI *et al.*, 2021).

Embora os resultados atuais sejam promissores, a continuidade da pesquisa é essencial para desenvolver protocolos de inter-venção e aprimorar as abordagens diagnósticas e terapêuticas.

Portanto, a personalização do tratamento, que leva em conta as características específicas do tumor e as necessidades auditivas individuais de cada paciente, é fundamental para alcançar os melhores resultados clínicos.

Em resumo, a combinação de remoção cirúrgica com implante coclear representa um avanço significativo na gestão de *schwannomas* vestibulares e intralabirínticos, proporcionando resultados auditivos excepcionais e melhorando significativamente a qualidade de vida dos pacientes.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ASCHENDORFF, A. *et al.* Treatment and auditory rehabilitation of intralabyrinthine schwannoma by means of cochlear implants, HNO 65 (Suppl 1), p. 46–51, 2017.

BAGATTINI, M. *et al.* Histopathologic Evaluation of Intralabyrinthine Schwannoma. Audiol Neurootol. v. 26 n. 4, p. 265-272, 2021.

CURATOLI, L. *et al.* Intralabyrinthine schwannomas: a two-case series and literature review with a focus on hearing rehabilitation. Eur Arch Otorhinolaryngol. v. 280 n. 5, p. 2073-2079, 2023.

ELIAS, T.G.A. *et al.* Different clinical presentation of intralabyrinthine schwannomas - a systematic review. Braz J Otorhinolaryngol, v. 8 n. 1, p. 111-120, 2019.

HA, J. *et al.* Surgical Outcomes of Simultaneous Cochlear Implantation and Intracochlear Schwannoma Removal. Otolaryngol Head Neck Surg, v. 169, n. 3, p. 651-659, 2023.

LEE, J.J. *et al.* Recovery of hearing after surgical removal of intralabyrinthine schwannoma. Laryngoscope, v. 125, n. 8, p. 1968-1971, 2015.

LONGINO, E.S. *et al.* Cochlear Implantation Outcomes in Observed Vestibular Schwannoma: A Preliminary Report. Otolaryngol Head Neck Surg, v. 167, n. 1, p. 149-154, 2022.

PLONTKE, S.K.; CAYE-THOMASEN, P & STRAUSS C *et al.* Management of transmodiolar and transmacular cochleovestibular schwannomas with and without cochlear implantation, HNO 69 (Suppl 1), p. 7-19, 2021.

QUICK, M.E. *et al.* Bilateral intracochlear schwannomas: histopathological confirmation and outcomes following tumour removal and cochlear implantation with lateral wall electrodes. HNO, v. 71, n.12, p. 802-808, 2023.

SUDHOFF, H. *et al.* MRI Observation After Intralabyrinthine and Vestibular Schwannoma Resection and Cochlear Implantation. Front Neurol, v. 11, p. 759, 2020.

VAN ABEL, K.M. *et al.* Primary inner ear schwannomas: a case series and systematic review of the literature. The Laryngoscope, v. 123 n. 8, p. 1957-1966, 2013.