

O ângulo pontocerebelar é uma área vital para o tecido neurológico, tumores que crescem nessa região podem causar graves disfunções cerebrais e até mesmo a morte dependendo do tamanho e velocidade de crescimento. Esses tumores representam 10% de todos os tumores intracranianos e 78% dos tumores nessa região são os schwannomas vestibulares. O segundo tumor nessa região são os meningiomas e o terceiro são os tumores epidermóides. Todos possuem altas taxas de mortalidade e morbidade.

Devido os danos severos que esse tumor pode causar o tempo para diagnóstico e o tratamento é crucial. Os tumores do ângulo pontocerebelar crescem e fazem uma vasta gama de sintomas descritos, sendo o principal a perda auditiva unilateral acompanhada por paralisia facial, hidrocefalia e por último compressão do cérebro seguido de morte, formando a síndrome do tumor do APC.

Os nervos cranianos V-VIII são mais afetados pelos tumores de base do crânio. Os tumores que crescem mais inferiormente podem comprimir os nervos cranianos IX-XII e os tumores que crescem mais lateralmente podem causar mais ataxia. O desenvolvimento desses tumores pode causar efeito massa e compressão no cerebelo afetando o quarto ventrículo podendo obstruir e causar hidrocefalia, depressão respiratória e morte.

Os Schwannomas Vestibulares vêm das células de schwannomas e sua formação dependem de um defeito do gene supressor do tumor, o gene NF2 achado no cromossomo 22 – braço longo (22q12). A tal gene é atribuída à função de produzir uma substância reguladora da divisão das células de schwann, denominada proteína MERLIN (schwannomina), quando o defeito genético atinge os dois alelos, resulta na ausência dessa proteína e no desenvolvimento do schwannoma.

Alguns fatores de crescimento, como fator de crescimento nervoso (NGF), fator de crescimento glial (GGF), fator de crescimento derivado de plaquetas (PDGF), além de hormônios (estrógeno, progesterona, testosterona) também tem sido considerados na gênese do schwannoma.

Pacientes com neurofibromatose 2 apresentam Schwannomas bilateral, por ser uma doença autossômica dominante e não necessita de alteração nos dois alelos do gene do cromossomo 22. O defeito ocorre em uma célula germinativa e no schwannoma esporádico ocorre numa célula somática. Entretanto o comportamento do tumor é bem diferente do schwannoma comum, o primeiro tem crescimento bem mais rápido e mais destrutivo, podendo invadir os espaços da orelha interna, os tecidos nervosos e vasculares.

O schwannoma do VIII par é um tumor benigno de crescimento lento que se origina da divisão superior do nervo vestibular. Não se sabe bem porque o tumor tem preferência por esse nervo. O local exato de origem do tumor pode variar bastante, embora em geral esteja no interior do conduto auditivo interno mais raramente na cisterna pontina.

A taxa de crescimento do tumor pode variar entre 0,1 a 0,2cm por ano e pode ser alterada por fatores como edema, hemorragia ou formação cística. A idade também pode ser um fator de influência, sendo que nos pacientes idosos a experiência clínica mostra que a taxa de crescimento é menor.

Como o tumor cresce na maioria das vezes no interior do conduto auditivo externo, o crescimento se faz a partir desse ponto em direção a cisterna pontina. No início há remodelamento ósseo do conduto e, em seguida o tumor se projeta para o interior da cisterna ate ocupá-la totalmente. Com a evolução pode chegar a comprimir o cerebel e/ou o tronco cerebelar.

Costuma-se classificar o Schwannoma em quatro estágios evolutivos:

- Estagio I: tumor exclusivamente intracanalicular
- Estagio II: tumor com pouca projeção para a cisterna cerebelopontina, sem tocar o tronco cerebral e/ou cerebelo
- Estagio III: tumor com grande projeção para a cisterna, tocando o tronco cerebelar e/ou tronco cerebral, sem efeito massa
- Estagio IV: mesmo do estagio III porém com efeito massa, comprimindo o tronco cerebral.

Sinais e sintomas

Os sinais e sintomas são extremamente dependentes do epicentro do tumor. Tumores intracanaliculares freqüentemente causam perda auditiva, tinnitus ou vertigem. Tumores que se estendem para o ângulo cerebelopontino podem causar desequilíbrio ou ataxia dependendo do tamanho e sua extensão no cérebro, podendo causar paralisia hemifacial, hidrocefalia. Schwannomas vestibulares causam perda auditiva neurossensorial seguida de tinnitus, desequilíbrio e paralisia facial em ordem decrescente.

Perda auditiva unilateral e progressiva esta presente em 85% dos pacientes, porém 5% dos pacientes com schwannoma vestibular podem não ter perda auditiva associada. Na maioria das vezes nas perdas auditivas retrococleares, muitos pacientes podem ter as taxas de discriminação proporcionalmente piores do que a perda auditiva observadas no exame de audiometria. Pacientes frequentemente se queixam da dificuldade de ouvir ao falar no telefone. Destaca-se de que não existe necessariamente relação direta entre o tamanho do tumor e a intensidade da perda auditiva.

A perda auditiva neurossensorial súbita pode estar presente em cerca de 20% dos pacientes com schwannomas vestibulares, e apenas 1% dos pacientes com perda auditiva neurossensorial súbita possuem schwannoma vestibular. 50% dos pacientes com schwannoma vestibular e perda auditiva súbita podem ter recuperação espontânea.

Os tinnitus são os segundo sintoma mais comum presente e pode se apresentar de diversas maneiras. Em geral agudo, contínuo ou flutuante, unilateral. Podem estar presente sem a perda auditiva. Cerca de 36-50% dos pacientes com schwannomas descrevem tontura e desequilíbrio como outros sintomas. Em geral como o tumor é de crescimento lento há tempo para a compensação vestibular por mecanismo central. Entretanto, tonturas do tipo desequilíbrio e instabilidade, sem sensação vertiginosa, são mais

freqüentes e costumam progredir com o crescimento do tumor, podendo decorrer dos efeitos compressivos do tumor sobre o cerebelo.

Hipoestesia e dor facial são os sintomas presentes em somente 4% dos pacientes e associado a tumores maiores que 2 cm e comumente afeta a divisão do V nervo facial-ramo maxilar. O reflexo córneo-palpebral é o mais afetado e também os músculos da mastigação (masseter) podem ser afetados.

Complicações oculares são raras, mas podem variar desde perda do reflexo córneo-palpebral até disfunção ocular. Podem surgir nistagmos ipisilateral, diplopia pelo envolvimento do VI par craniano, borramento visual devido a hidrocefalia levando a papiledema e atrofia óptica.

Os achados no exame físico incluem redução ou perda do reflexo corneal, fraqueza do músculo temporal e masseter, nistagmos e outras neuropatias craniais. Sinal de Histelberger presente (hipoestesia na região da concha auricular causada por comprometimento das fibras sensitivas do nervo facial). Podem-se identificar distúrbios ou dificuldades no teste índice-nariz, podendo haver desvio para o mesmo lado do tumor.

A audiometria é um exame essencial para avaliar os pacientes com suspeita de tumor de Schwannoma vestibular. O achado mais comum é a perda neurossensorial em altas frequências e acometem cerca de 65% dos pacientes, pois cerca de 5% não apresentam perda auditiva. Deve-se observar a discriminação porque paciente com perda auditiva retrococlear podem possuir discriminação pior que o esperado baseado nos tons puros e pioram quando o som é intensificado. O reflexo acústico também pode ser usado para identificar perdas retrococleares, possui 85% de sensibilidade para identificar anormalidades.

A eletroneurorretinografia pode ser ter 70-90% do teste alterado, pois 50% tumores pequenos produzem anormalidades. A prova calórica e a alteração mais comum, tendo uma resposta de hipo ou arreflexia labiríntica do lado acometido. Não deve ser usado para screening.

O teste do BERA possui a sensibilidade de 85-90% com falso positivo em torno de 10%. O aumento na latência acima de 0,2 milissegundos na onda V diagnóstica perda retrococlear. Pode ser usado para teste de screening em pacientes suspeitos de schwannoma.

Os exames de imagem são o padrão-ouro para identificação de tumores da região do ângulo pontocerebelar ou Schwannoma Vestibular. Na TAC de crânio com contraste 90% dos tumores irá ser diagnosticados porém a acurácia é de apenas 63%, isso porque frequentemente deixa-se passar tumores extracanaliculares e tumores que não passam de >5mm no ângulo pontocerebelar. A ressonância magnética é o exame padrão-ouro para tumores Schwannoma Vestibular. Usado contraste com gadolínio para visualização de tumores menores que 3 mm. Nos estudos contrastados irá apresentar sinal hiperintenso em T1 e T2 e estudos não contrastados aparecerá lesão hipointensa em T1 e isointensa em T2. (no tratado brasileiro esta ao contrario). Sua forma apresenta-se arredondada, centrada no conduto auditivo interno.

Como os meningiomas são o principal diagnóstico diferencial dos schwannoma e, também são o segundo tipo de tumor mais comum do ângulo pontocerebelar é muito importante saber diferenciar as características na ressonância magnética. O schwannoma vestibular tem a forma mais globular/ arredondada, centrada no canal auditivo interno (CAI), no interior do qual existe outra porção do tumor de forma cônica. Quando o segmento cisternal é pequeno, o aspecto da lesão no corte axial lembra tipicamente um sorvete de casquinha. Em contraste, o meningioma pode apresentar uma forma mais séssil/ aderido na dura-máter, em forma de meia-lua, com o CAI livre e descentralizado em relação ao tumor. Apresenta imagem hipointensa em T1 e hiperintensa em T2.

Diagnósticos diferenciais.

Os meningiomas são o segundo tipo de tumor mais comum do ângulo pontocerebelar e representam cerca de 3% de todos os tumores ali localizados. Eles não fazem metástases, mas podem invadir o osso. São formados a partir da cápsula das células da aracnóide próxima a dura-máter e localizam-se na entrada onde os nervos cranianos entram no forâmen. Geralmente não são intracanalicular e necessitam ser de tamanha muito grande para causar perda auditiva. Os sintomas dependem da sua localização, e quando são intracanaliculares apresentam-se similarmente aos schwannomas. Por outro lado eles podem causar nistagmos espontâneos, paralisia facial e ataxia. Se ocorrer extensão inferiormente podem causar disfagia e atrofia lingual, fraqueza em ombro. Assim como nos schwannomas, os testes auditivos irão mostrar perda auditiva retrococlear e o bera pode ser normal em 25% dos pacientes. O tratamento é cirúrgico e deve ser removida uma parte de tecido normal junto onde houver invasão óssea para evitar a recorrência.

Tumores epidermóides são histologicamente iguais aos colesteatomas e se desenvolvem a partir das células epiteliais e tem crescimento lento e quase não se apresentam antes do segundo e terceira década de vida. O tratamento é cirúrgico.

Schwannomas faciais são histologicamente idênticos aos do schwannoma vestibular. Eles são raramente restritos ao canal auditivo interno e geralmente envolvem parte do gânglio geniculado.

Na audiometria e impedanciometria mostram a perda retrococlear, porém o reflexo estapedico pode não estar presente. A conduta é expectante, porém o tumor pode crescer e afetar o III par craniano.

O tumor glômico pode estar presente na síndrome do forâmen jugular que envolve os pares cranianos IX-XI. Hemangiomas são usualmente centrados no corpo geniculado e promovem uma progressiva fraqueza muscular facial.

Cisto aracnoideo pode muitas vezes ser drenado durante grandes cirurgias. Os granuloma de colesterol são hiperintensos em ambas as janelas em T1 e T2 em contraste com os colesteatomas.

Uma vez descoberto um tumor no ângulo pontocerebelar o mais importante é o aconselhamento e orientações ao paciente. Muitas vezes a ressecção ou tratamento desses tumores, especialmente os de crescimento lento como o do schwannoma vestibular pode deixar seqüelas e apresentar mais alterações

do que antes do tratamento. O paciente tem que ter saber as opções de tratamento como expectante, irradiação ou cirurgia e dependem das circunstâncias ou preferências do paciente.

Se o paciente optar pela conduta expectante é importante ele saber o que esperar. Apesar do tumor schwannoma ser de crescimento lento e crescer 2mm pode causar diversos sintomas. A idade da descoberta do tumor não deve ser fator de decisão para escolha do tratamento. Se a conduta expectante for o tratamento escolhido uma RNM deve ser repetida a cada 3 meses no primeiro ano, a cada 6 meses após e uma vez ao ano se

Via retrossigmóidea

Via neurocirúrgica- craniectomia posterior ao seio sigmóide e incisão da dura-máter ao longo da margem posterior do seio

Vantagem= possibilidade de preservação da audição

Risco de afetar a discriminação vocal

Via translabiríntica

Mastoidectomia ampliada- expõe a durá-mater da fossa posterior retrossigmóidea e pré-sigmóidea e a dura-máter da fossa média e após realiza uma labirintectomia até exposição do CAI

Abordagem lateral= fundo do CAI= remoção completa do tu

Vantagem= via de acesso ampla, possibilita a retirada de tu de diversos tamanhos

Desvantagem= destruição completa da função auditiva

Via suprapetrosa

Técnica extradural aborda o CAI através da fossa média do crânio

Reservada para tumores pequenos

Via retrolabiríntica

Remove toda a porção posterior do osso temporal com preservação do bloco labiríntico e abertura da dura-máter pré-sigmóidea para exposição do APC

Indicada para tu que não atinjam o fundo do CAI com boa audição pré-op

Radioterapia fracionada

Dose total de radiação- 50Gy fracionada em doses diárias por 4-6 semanas

Afeta apenas as células em mitose – pouco resultado

Radiocirurgia ou irradiação estereotática =Aplicação de uma única e alta dose de irradiação gama concentrada na área tumoral faz necrose tumoral