

# Schwannoma vestibular: Experiência do Hospital de Egas Moniz entre 2007 e 2021

Artigo Original

## Autores

**Pedro Branco**

Hospital Egas Moniz, Portugal

**Tiago Colaço**

Hospital Egas Moniz, Portugal

**João Pedro Oliveira**

Hospital Egas Moniz, Portugal

**Luís Castelhana**

Hospital Egas Moniz, Portugal

**Filipe Correia**

Hospital Egas Moniz, Portugal

**Sílvia Pereira**

Hospital Egas Moniz, Portugal

**Luís Marques**

Hospital Egas Moniz, Portugal

**Pedro Escada**

Hospital Egas Moniz, Portugal

**Correspondência:**

Pedro Branco

pedrobranco12@gmail.com

Artigo recebido a 5 de Maio de 2022.

Aceite para publicação a 5 de Setembro de 2022.

## Resumo

**Objectivo:** Reportar a experiência dum centro terciário na abordagem diagnóstica, decisão, terapêutica e seguimento dos doentes com schwannoma vestibular esporádico.

**Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos doentes com schwannoma vestibular esporádico, seguidos no Hospital Egas Moniz entre 2007 e 2021. Foram recolhidos os dados demográficos, clínicos, classificação dos tumores, decisão do tratamento e resultados de 79 doentes e analisados os seguintes outcomes: grau de ressecção do tumor; perda auditiva; e grau de paralisia facial.

**Resultados:** 28% dos doentes operados tiveram uma ressecção completa ou quase completa do tumor e 72% uma ressecção subtotal. 7 em cada 8 doentes operados por via retrosigmoidica ficaram cofóticos, assim como 2 dos 3 doentes por via da fossa média. Não foi encontrada diferença na prevalência da paralisia facial entre as várias abordagens cirúrgicas.

**Conclusão:** Esta é uma das maiores séries reportadas a nível nacional. Os outcomes obtidos são semelhantes aos de séries internacionais publicadas.

**Palavras-chave:** Neurinoma do acústico; Paralisia facial; Preservação da audição; Radiocirurgia; Estudos retrospectivos; Cirurgia; Espera vigilante; Schwannoma vestibular; Resultado do tratamento.

## Introdução

Com uma incidência anual de 1:100.000, os schwannomas vestibulares (SV) representam 6-7% de todos os tumores intracranianos e 90% de todas as lesões localizadas no ângulo pontocerebeloso (APC).<sup>1</sup> São tumores neuroectodérmicos com origem nas células de Schwann de um dos ramos vestibulares do nervo vestibulococlear, daí o termo schwannoma vestibular.<sup>2</sup> Os SV apresentam habitualmente um crescimento lento ao nível do canal auditivo interno (CAI), APC, cóclea e/ou labirinto. Tumores maiores podem comprimir o tronco cerebral.<sup>1</sup>

Os sintomas de apresentação mais comuns são a perda auditiva progressiva (90%) e o

zumbido (>60%). Desequilíbrio, tonturas ou vertigem podem também ocorrer. Até 12% dos doentes podem apresentar alteração da sensibilidade facial devido à compressão do nervo trigêmeo e até 6% podem apresentar uma parésia do nervo facial, habitualmente, em doentes com SV maiores. A cefaleia ocorre como consequência da hidrocefalia ou em tumores de maiores dimensões que provoquem maior compressão das estruturas envolventes.<sup>2,3</sup>

As escalas mais utilizadas para a classificação do tumor de acordo com as suas dimensões são as de House<sup>4</sup>, Koos<sup>2</sup> e Samii<sup>5</sup>. Na decisão terapêutica, além das dimensões, são tidos em consideração, entre outros fatores, a velocidade de crescimento do tumor, o grau de audição útil, a idade e as comorbilidades do doente. A probabilidade de ressecção total do tumor com preservação da função auditiva e do nervo facial também devem ser levados em consideração.

A preferência e escolha do doente, corretamente informado, é também um fator relevante na decisão final do tratamento ou da decisão entre os vários tratamentos ou as diferentes abordagens cirúrgicas nesta patologia.<sup>1</sup>

As três principais opções de tratamento para doentes com SV esporádico são a vigilância ou espera vigilante, também chamada de “*wait and scan*”; a cirurgia; e a radiocirurgia estereotáxica (RCE).<sup>6</sup> A maioria dos doentes com tumores pequenos e médios apresenta altas taxas de controlo do tumor e excelentes resultados do nervo facial, independentemente da modalidade de tratamento.<sup>7</sup>

O objetivo deste trabalho é o de reportar a experiência do Hospital Egas Moniz na abordagem diagnóstica, decisão terapêutica e seguimento dos doentes com schwannoma vestibular esporádico, tratados entre 2007 e 2021.

## Material e Métodos

Estudo retrospectivo dos doentes com neurinoma do acústico (shwannoma vestibular) tratados no Hospital de Egas Moniz entre 2007 e 2021.

Foi feita uma pesquisa inicial dos doentes na base de dados informática dos doentes da instituição Sonho®, para o período de 2007 a 2021 (15 anos) utilizando os vários códigos diagnósticos possíveis para identificar os schwannomas vestibulares esporádicos, na Classificação Internacional de Doenças (9ª e 10ª revisões) (Tabela 1).

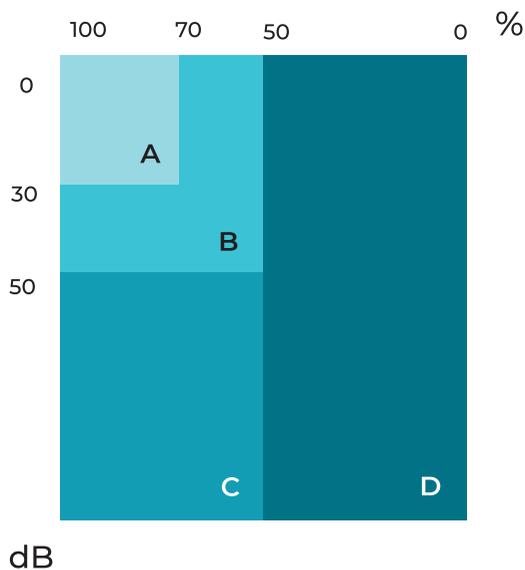
**Tabela 1**  
Códigos diagnósticos ICD9 e ICD10 utilizados na pesquisa

225	Neoplasia Benigna do Encefalo e de outras partes do Sistema Nervoso
2251	Neoplasia Benigna dos Nervos Craneanos
3529	Transtornos não Especificados dos Nervos Cranianos
3885	Transtornos do Nervo Acustico
9515	Lesao do Nervo Acustico (Oitavo Par) (Nervo Auditivo)
23773	Schwanomatose
38916	Surdez Sensorial, Assimetrica
D333	Neopl benigna nervos cranianos
H90A21	Surdez neuro-sensorial, unil, ouvido DIR, c/audição LM no lado contral
H90A22	Surdez neuro-sensorial, unil, ouvido ESQ, c/audição LM no lado contral
H933X1	Patolo nervo acústico DIR
H933X2	Patolo nervo acústico ESQ
H933X9	Patolo nervo acústico NE
R42	Tonturas e vertigens
S0461XA	Lesão nervo acústico, lado DIR, AI
S0462XA	Lesão nervo acústico, lado ESQ, AI

**Figura 1**  
Sistema de classificação de Audição da *American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery* (AAO – HNS)



Sistema de classificação da Audição		
Classe	Limiar Tonal Médio	Discriminação Máxima
A	≤ 30 dB	≥ 70%
B	> 30 dB ≤ 50 dB	≥ 50%
C	> 50 dB	≥ 50%
D	Qualquer limiar	< 50%



A pesquisa inicial identificou 111 processos clínicos que foram consultados e analisados. Desses, foram excluídos 32 processos pelas seguintes razões: 23 por terem diagnósticos diferentes (6 schwannomas do nervo facial, 5 neoformações do gânglio geniculado, 3 neurofibromatoses tipo 2, 3 paralisias faciais iatrogénicas, 2 paralisias de Bell, 2 meningiomas, 1 colesteatoma do ápex petroso e 1 schwannoma do nervo trigêmeo) e 9 por apresentarem informação clínica insuficiente ou por terem perdido o seguimento. A amostra final analisada foi de 79 doentes. Foram consultados os respetivos processos clínicos dos 79 doentes e, depois de anonimizados, foram recolhidos os seguintes dados demográficos e clínicos: idade, sexo,

lateralidade da lesão, principal sintoma de apresentação, outros sintomas, grau de perda de audição, grau de paralisia facial. Para o registo destas manifestações foram usadas, sempre que disponíveis, escalas internacionais validadas, tais como a proposta pela *American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery* para classificar a perda auditiva do ouvido afetado a partir do audiograma tonal (limiar tonal médio) e vocal (discriminação da fala máxima) (Figura 1), a escala usada para classificar o acufeno de acordo com o Consenso proposto na 7ª Conferência Internacional do Neurinoma do Acústico relativamente aos SV esporádicos (Figura 2), a escala usada para classificar o desequilíbrio de acordo com a mesma fonte (Figura 3), ou a escala de House-Brackmann, usada universalmente para classificar a severidade da paralisia facial e também reconfirmada no Consenso proposto

**Figura 2**  
Sistema de classificação do acufeno segundo a 7ª Conferência Internacional do Neurinoma do Acústico

Sistema de classificação do Acufeno para Schwannomas Vestibulares	
Grau	Descrição
I	Sem acufeno
II	Ligeiro ou intermitente, apenas audível em ambiente silencioso
III	Moderado ou persistente, pode ser audível todo o dia
IV	Severo e persistente, interfere com o trabalho e sono

**Figura 3**  
Sistema de classificação do desequilíbrio segundo a 7ª Conferência Internacional do Neurinoma do Acústico

Sistema de classificação do desequilíbrio para Schwannomas Vestibulares	
Grau	Descrição
I	Sem vertigem ou desequilíbrio
II	Ligeira ou ocasional
III	Moderado ou persistente
IV	Severo e persistente, interfere com o modo de vida

na 7ª Conferência Internacional do Neurinoma do Acústico (Figura 4)

Quanto à classificação do tumor de acordo com as suas dimensões identificadas na ressonância magnética (RM), foi usada a escala de Samii. (Figura 5, que sumariza as

várias classificações e sua correspondência). Foram definidos como os *outcomes* principais do estudo os seguintes: grau de resseção do tumor (total; quase total; ou subtotal); perda de audição no pré-operatório e no pós-operatório imediato; e grau de paralisia facial

**Figura 4**  
Escala de House-Brackmann para a paralisia facial

Escala de House-Brackmann				
Grau	Descrição	Geral	Simetria em REPOUSO	Mimica em ESFORÇO
I	Normal	Mimica facial preservada	Simétrica	Sem alterações
II	Paralisia ligeira	Ligeira perda de tónus	Simétrica Tónus mantido	Testa: boa a moderada Olho: fecho completo com mínimo de esforço Boca: ligeira assimetria
III	Paralisia moderada	Evidente assimetria da mimica facial	Simétrica Tónus mantido, não desfigurante: Sem parestesias, contraturas ou espasmos hemi-faciais	Testa: perda obvia de tónus Olho: fecho completo com esforço Boca: assimetria em esforço máximo
IV	Paralisia moderadamente severa	Evidente assimetria da mimica facial	Assimetria Perda de tónus desfigurante	Testa: perda total de tónus Olho: fecho incompleto Boca: assimetria em esforço máximo
V	Paralisia severa	Mimica facial mínima	Assimétrica	Testa: perda total de tónus Olho: fecho incompleto Boca: ligeiro movimento
VI	Paralisia	Ausência de mimica facial	Sem movimento	Sem movimento

**Figura 5**  
Várias classificações do tamanho dos Schwannomas Vestibulares segundo a 7ª Conferência Internacional do Neurinoma do Acústico

Tamanho do tumor (Máx diâmetro no APC)	STERKERS	HOUSE	KOOS	SAMII	Descrição do tumor
0 (intracanal)ar)	Tipo tubo	Intracanal)ar	Grau I	T1	Confinado ao CAI
≤ 10 mm	Pequeno	Grau 1 (Pequeno)	Grau II	T2	Ultrapassa o CAI
≤ 15 mm		Grau 2 (Médio)		T3a	Tumor ocupa o APC
≤ 20 mm	Médio	Grau 3 (Moderadamente Grande)	Grau III	T3b	Tumor ocupa o APC e contacta o tronco sem o comprimir
≤ 30 mm				T4a	Tumor comprime o tronco
≤ 40 mm	Grande	Grau 4 (Grande)	Grau IV	T4b	Desvio e deformação marcada no tronco e do IV ventrículo sob compressão tumoral
> 40 mm	Enorme	Grau 5 (Gigante)			

no pré-operatório, no pós-operatório imediato e no seguimento a 1 ano.

Todos estes dados tiveram uma análise estatística realizada usando a versão 26 do programa *IBM SPSS statistics*. Os testes de qui-quadrado (X<sup>2</sup>) com respetivos ajustes foram usados na avaliação estatística entre variáveis não quantitativas – o teste de Fisher e a correção de Monte Carlo foram utilizados respetivamente nas análises de tabelas 2x2 ou >2x2, quando os requisitos da frequência esperada não foram cumpridos. As variáveis quantitativas, depois de excluída uma distribuição normal, foram avaliadas com os testes de Kruskal-Wallis e Mann-Whitney e Spearman. O valor de  $p < 0.05$  foi considerado estatisticamente significativo.

Foram seguidos todos os procedimentos éticos recomendados pela Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial e todos os dados foram previamente anonimizados e tratados de forma anonimizada.

## Resultados

### Baseline:

Trinta (38%) doentes eram do sexo masculino e 49 (62%) do sexo feminino. Trinta e cinco (44%) doentes apresentaram tumor no ouvido direito e 44 (56%) doentes no ouvido esquerdo. A média da idade foi de 59 anos e a mediana de 61 anos.

O sintoma de apresentação mais comum foi a hipoacusia unilateral progressiva, registada em 61 (77%) doentes. Sete (9%) doentes apresentaram-se com um quadro de surdez súbita.

Relativamente ao acufeno, 38 (48%) dos doentes não apresentaram este sintoma e em 9 (11%) doentes não se encontrou qualquer informação clínica. Em 13 (17%) o acufeno era ligeiro, em 18 (23%) doentes era moderado e em 1 (1%) doente era severo. (Figura 6)

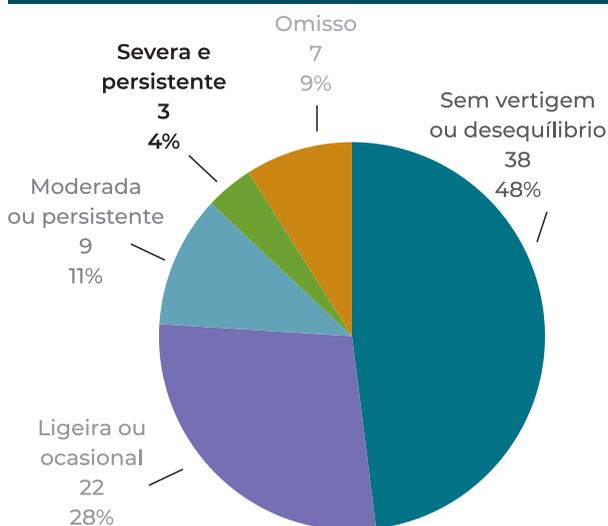
No que toca ao desequilíbrio ou vertigem, 38 (48%) doentes não apresentaram este sintoma e em 7 (9%) doentes não se encontrou informação clínica relevante. Em 22 (28%) doentes o desequilíbrio era ligeiro ou ocasional, em 9 (11%) doentes era moderado

ou persistente e em 3 (4%) doentes era severo e persistente. (Figura 7)

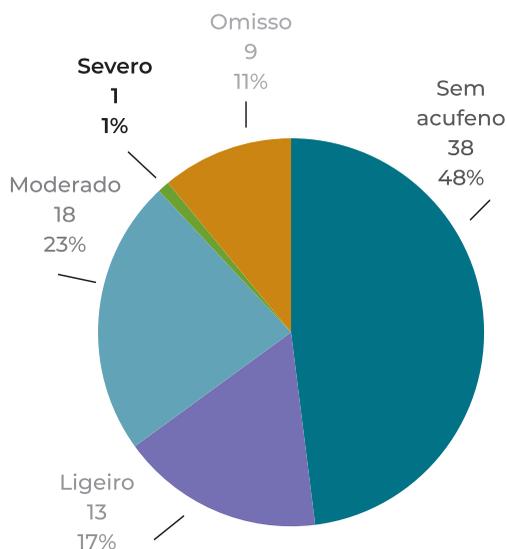
No que respeita ao défice auditivo, 18 doentes (23%) apresentaram-se com grau A, 23 doentes (30%) com grau B, 8 doentes (10%) com grau C e 29 doentes (37%) com grau D. (Figura 8)

Relativamente à mímica facial, 56 (71%) doentes apresentaram-se com grau I na escala de House-Brackmann, 7 com grau II, 4 com grau III, 8 com IV, 3 com V e 1 com VI. (Figura 9) Segundo a classificação Samii, 19 doentes

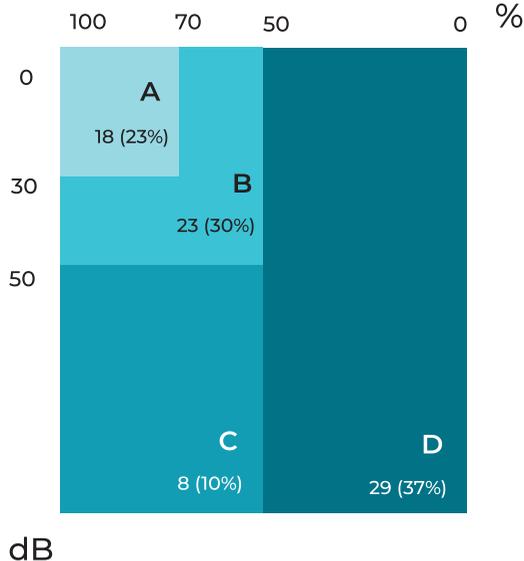
**Figura 6**  
Gráfico representativo do grau de acufeno apresentado pelos doentes



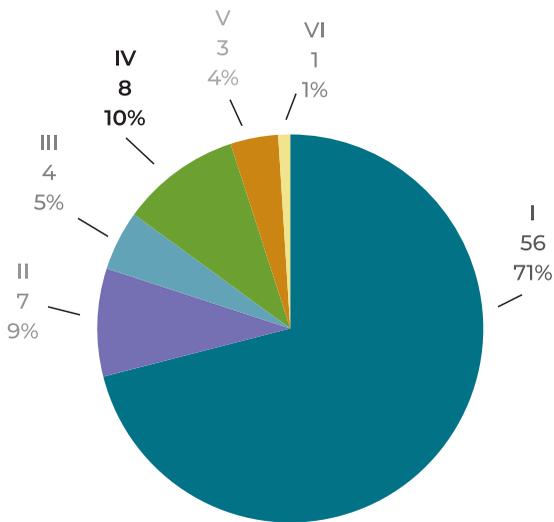
**Figura 7**  
Gráfico representativo do grau de vertigem/desequilíbrio apresentado pelos doentes



**Figura 8**  
Gráfico representativo déficit auditivo apresentado pelos doentes



**Figura 9**  
Gráfico representativo do grau de parisia facial apresentada pelos doentes

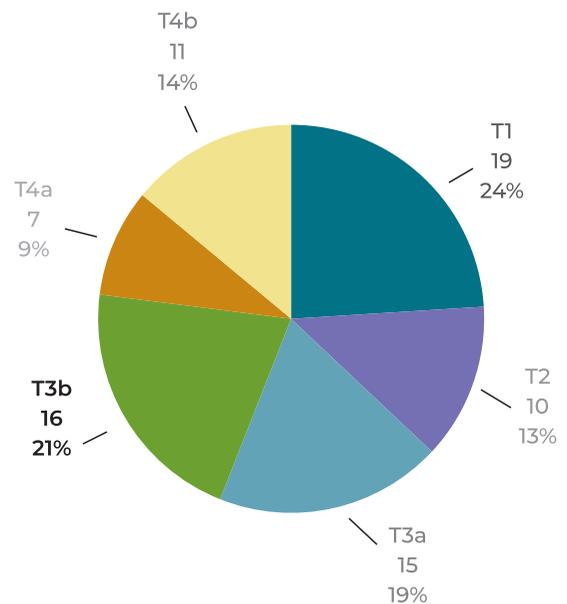


(24%) doentes apresentaram-se com um estadiamento T1, 10 (13%) com T2, 15 (19%) com T3a, 16 (21%) com T3b, 7 (9%) com T4a e 11 (14%) com T4b. (Figura 10)

#### Tratamento:

A decisão inicial foi de espera vigilante (*wait-and-scan*) em 61 (51%) doentes, de tratamento cirúrgico em 16 (20%) doentes, e 1 (1%) doente realizou radiocirurgia logo na altura do

**Figura 10**  
Distribuição de Samii consoante tamanho do Schwannoma Vestibular



diagnóstico (por opção do doente). Dos 61 doentes em que se optou por *wait-and-scan* inicial, por crescimento durante o seguimento, 21 acabaram por ter de ser intervencionados cirurgicamente, e em 2 doentes realizou-se radiocirurgia. Das 37 cirurgias foram realizadas 3 vias de abordagem na seguinte proporção: 22 vias retrosigmoideias (60%), 12 vias translabirínticas (32%) e 3 vias da fossa média (8%). (Tabelas 2, 3 e 4)

#### Avaliação:

Relativamente à resseção do tumor, dos 25 doentes com informação clínica adequada, verificou-se uma excisão total do tumor em 2 (18%) das 11 abordagens translabirínticas. E uma excisão quase total em 5 doentes, 3 (27%) das 11 abordagens translabirínticas, 1 (9%) das 11 abordagens por via retrosigmoideia e 1 (33%) das 3 abordagens por via da fossa média. Os restantes 18 doentes ficaram com doença residual.

Não foi encontrada diferença estatisticamente significativa ( $p > 0,05$ ) na prevalência da paresia facial entre as várias abordagens, até cerca de 1 ano após a cirurgia. A prevalência de uma paresia superior a grau 3 foi de 33,3%, 27,3% e 66,7% nas abordagens

**Tabela 2**  
Doentes que a abordagem cirúrgica foi a Via da Fossa Média

Estadiamento (Sami)	Idade	Sexo	Lateralidade	Audição (AAO-HNS)	House-Brackmann (pós-operatório imediato)	House-Brackmann (6-12 meses)	Audição após cirurgia (AAO-HNS)	Complicações	RM controle
T1	39	F	Direito	A	I	I	D	Défice Vestibular	R
T1	65	M	Direito	B	IV	III	B	Queratite de Exposição.	R
T1	63	F	Esquerdo	A	IV	IV	D	-	NTR

F – Feminino; M – Masculino; NRT – Near-total resection; R – Residual; T – Total.

**Tabela 3**  
Doentes que a abordagem cirúrgica foi a Translabiríntica

Estadiamento (Sami)	Idade	Sexo	Lateralidade	Audição (AAO-HNS)	House-Brackmann (pós-operatório imediato)	House-Brackmann (6-12 meses)	Complicações	RM controle
T2	64	F	Esquerdo	B	V	IV	Hematoma Abdominal; Queratite de exposição	Total
T2	49	M	Direito	B	II	I	-	R
T2	54	M	Esquerdo	B	II	I	-	R
T3a	43	F	Esquerdo	A	I	I	-	Total
T3a	62	F	Direito	A	I	I	Fistula de LCR	NTR
T3a	62	M	Esquerdo	B	I	I	-	NTR
T3a	54	M	Esquerdo	B	I	I	-	NTR
T3a	46	M	Esquerdo	D	I	I	-	R
T3a	67	M	Esquerdo	D	IV	IV	-	-
T3b	61	F	Esquerdo	C	II	I	-	R
T4a	55	F	Esquerdo	D	V	II	-	R

F – Feminino; M – Masculino; NRT – Near-total resection; R – Residual; T – Total.

translabiríntica, retrosigmoideia e fossa média, respectivamente.

Verificou-se uma correlação positiva moderada, estatisticamente significativa ( $rs = 0,446$ ,  $p < 0,05$ ), entre o grau de perda auditiva antes do tratamento cirúrgico e o tamanho do tumor. Todos os 12 doentes com uma abordagem translabiríntica ficaram cofóticos. Na via da fossa média, 2 dos 3 doentes eleitos para esta abordagem com audição útil, também ficaram cofóticos. Através da via retrosigmoideia, apenas 9 desses 22 doentes tinham audição útil. Destes 9 com audição útil, só 2 ficaram com audição preservada.

## Discussão

A forma de apresentação clínica dos SV mais comum na nossa série foi a hipoacusia unilateral progressiva, presente em 61 (77%) doentes deste estudo.

A idade média de diagnóstico situou-se aproximadamente nos 50 anos. Um maior acesso a exames audiológicos e de imagem, associado a uma suspeição nos doentes com critério (surdez súbita; surdez sensorineural unilateral ou assimétrica) permite que sejam diagnosticados cada vez mais tumores, de menores dimensões e em idades mais avançadas em que tradicionalmente os diagnósticos não eram realizados.<sup>8</sup>

**Tabela 4**  
Doentes que a abordagem cirúrgica foi a Via da Fossa Média

Estadia-mento (Samii)	Idade	Sexo	Lateralidade	Audição (AAO-HNS)	House-Brackmann (pós-operatório imediato)	House-Brackmann (6-12 meses)	Audição após cirurgia (AAO-HNS)	Complicações	RM controlo
T3a	50	F	Esquerdo	B	II	I	D	Trombose do Seio Lateral	R
T3a	65	F	Direito	D	IV	V	Sem audição útil para preservar	-	-
T3b	71	F	Direito	A	I	I	B	-	R
T3b	34	M	Direito	B	IV	II	D	-	-
T3b	44	F	Direito	-	III	III	-	-	-
T3b	81	M	Direito	D	I	I	Sem audição útil para preservar	-	-
T3b	25	F	Direito	B	I	I	D	-	-
T4a	41	F	Direito	B	I	I	C	Trombose do seio transverso e sigmoide	-
T4a	52	F	Direito	D	I	I	Sem audição útil para preservar	-	R
T4a	71	F	Esquerdo	D	VI	VI	Sem audição útil para preservar	-	R
T4a	52	M	Direito	A	I	I	D	-	R
T4a	45	M	Esquerdo	D	I	I	Sem audição útil para preservar	-	R
T4b	75	M	Direito	D	IV	IV	D	Hidrocefalia	R
T4b	18	F	Esquerdo	D	III	I	Sem audição útil para preservar	-	R
T4b	70	M	Direito	D	IV	III	D	-	NRT
T4b	41	F	Direito	D	II	I	D	Trombose dos seios lateral e sigmoide; Isquemia do PCerebeloso; Hemiparesia; Disfagia	R
T4b	49	F	Esquerdo	B	V	V	D	-	R
T4b	59	F	Esquerdo	B	III	III	D	-	-
T4b	72	F	Esquerdo	C	I	I	D	-	-
T4b	83	F	Esquerdo	D	III	III	Sem audição útil para preservar	-	-
T4b	59	F	Direito	D	IV	-	Sem audição útil para preservar	-	-
T4b	52	F	Esquerdo	D	II	-	Sem audição útil para preservar	-	-

F – Feminino; M – Masculino; NRT – Near-total resection; R – Residual

Nesta amostra houve uma distribuição grosseiramente equitativa entre os graus de audição. O grau D (já com perda de discriminação da fala), com maior número de doentes, justifica-se pela tendência de agravamento da audição com a história natural da doença.

O acufeno esteve presente em 34 (41%) dos doentes, com diferentes graus de intensidade. O acufeno unilateral é o segundo sintoma auditivo mais comum, presente desde 12% a 60% dos doentes, frequentemente acompanhados de sintomas inespecíficos compatíveis com plenitude auricular.<sup>9,10,11,12</sup>

Apesar deste tumor se desenvolver a partir de um dos nervos vestibulares, as queixas vestibulares não são comuns, uma vez que o crescimento lento permite uma adaptação por mecanismos centrais ao déficit vestibular progressivo crónico desenvolvido. Aproximadamente, metade dos doentes (48%) não apresentaram sintomas de vertigem ou tonturas no nosso estudo.

Apesar da surdez súbita ser uma forma de apresentação pouco frequente, foi encontrada em 7 (9%) doentes. Esta forma menos frequente de apresentação, manifesta-se em 2% a 7% dos doentes, sobretudo em tumores de menores dimensões ainda limitados ao CAI.<sup>9,10,13,14</sup>

Em 61 doentes (51%), optou-se inicialmente por uma abordagem conservadora (*wait-and-scan*) mas, no seguimento, cerca de metade destes, 23, acabaram por ter uma decisão de tratamento, por cirurgia ou radiocirurgia, pois tornaram-se sintomáticos ou adquiriram dimensões e crescimentos demasiado agressivos.

A literatura relata que a proporção de tumores que crescem durante o *follow-up* varia consideravelmente entre 30-70% ao longo de diferentes períodos. Esta variação pode dever-se aos métodos e critérios utilizados no seguimento.<sup>15,16</sup>

Segundo uma revisão sistemática da literatura, que incluiu cerca de 6,000 doentes em 53 artigos de 1984 a 2014, demonstrou-se uma média de crescimento de 33% para tumores pequenos e médios, com um *follow-up* de 3,3 anos.<sup>7</sup>

Outros estudos identificaram um crescimento de 50% dos tumores ao longo de 5 anos.<sup>17,18,19</sup>

Após o diagnóstico é imprevisível saber quanto e até quando o tumor pode crescer, não havendo aparente relação com fatores clínico-demográficos como a idade, sexo, tamanho do tumor ou sintomas quando do diagnóstico. O crescimento pode ser contínuo, mas também pode só acontecer depois de um período de inatividade. Tumores com características quísticas costumam ter crescimentos maiores e mais rápidos.<sup>20</sup>

A vigilância apertada dos SV com RM seriadas e exames audiológicos (espera vigilante ou *wait and scan*) é considerada uma estratégia apropriada nos SV esporádicos e assintomáticos (grau de recomendação III, nível de evidência C).<sup>21</sup> O crescimento médio de SV esporádicos é 1,1 mm/ano em diâmetro.<sup>22</sup> Numa abordagem conservadora, existem estudos que demonstram que um crescimento maior que 2,5 mm/ano tem significativamente maior taxa de perda auditiva comparativamente com taxas de crescimento menores, 75% e 32%, respetivamente, com um período de *follow-up* de 26 a 52 meses.<sup>23</sup> No nosso estudo, a idade, a clínica e crescimento maior ou igual 2,5mm/ano, foram fatores de decisão terapêutica, principalmente em tumores *borderline*.

Como alternativa à espera vigilante nos doentes com tumores pequenos e assintomáticos (Koo I e II, Samii T1-T3a), a Radiocirurgia Estereotáxica (RCE) é considerada válida, por parar o crescimento do tumor e preservar a função do nervo a longo prazo. No entanto, existe um pequeno risco dessa deterioração acontecer, afetando a qualidade de vida do doente. (grau de recomendação II, nível de evidência B).

A Radiocirurgia Estereotáxica é uma modalidade terapêutica não invasiva que utiliza a administração, de uma só vez ou em várias sessões, de uma fracção de alta dose de radiação externa com uma extrema precisão a alvos bem localizados e com limites bem definidos, geralmente intracranianos. Uma característica fundamental desta técnica é que a distingue da radioterapia externa (RTE)

convencional é a obtenção de um elevado gradiente de dose para além dos limites da lesão, isto é, uma poupança máxima de irradiação dos tecidos normais vizinhos adjacentes às lesões, devido à utilização de múltiplos feixes centrados no alvo.<sup>24</sup>

A maioria das séries na passada década, reportam controlo do tumor em 92 até 98% com um período de seguimento entre 3 a 10 anos.<sup>25-30</sup> Há uma tendência á perda de audição progressiva após a RCE: um estudo com 44 doentes com SV que apresentavam audição útil e foram tratados entre 1997 e 2002, com um *follow-up* de 9,3 anos, tiveram taxas de audição útil de 80, 55, 48, 38 e 23% aos 1, 3, 5, 7 e 10 anos, respetivamente.<sup>31</sup>

No nosso estudo, todos os doentes eleitos para RCE possuíam audição útil. Um deles tinha um tumor (Koos III – Samii T3b) que se optou por tentar controlar o crescimento com RCE; acabou por ter que ser intervencionado cirurgicamente. Outro doente com um tumor (Koos II – Samii T3a) com sintomas vestibulares, preferiu ser tratado, primeiramente, com RCE. Contudo, este caso também acabou por ter que ser intervencionado cirurgicamente, por crescimento tumoral. Por último, um caso de um tumor (Koos II – Samii T2) que realizou RCE, encontra-se ainda em seguimento e sem necessidade de intervenção cirúrgica. Os poucos doentes eleitos para RCE acabam por ser uma limitação deste estudo.

A maioria dos doentes com tumores de média dimensão apresentam sintomas auditivos ou vestibulares. Mesmo nestes, a paresia facial é rara e, se presente, deve ser feito o diagnóstico diferencial com schwannoma do facial (SF). No nosso estudo, a parésia facial apenas esteve presente em tumores de grandes dimensões que tiveram de ser intervencionados cirurgicamente. Devido aos sintomas e dimensão do tumor, nos doentes com tumores médios a abordagem deve ser interventiva. Quer a cirurgia quer a RCE pode ser recomendada. (nível de evidência C)<sup>32</sup>

Os riscos são menores com a RCE; no entanto, apenas a cirurgia tem intuito curativo com remoção completa do tumor. A ressecção

subtotal para preservar a função pode ser uma opção, com RCE subsequente. (grau de recomendação C)<sup>33</sup>

A escolha de uma abordagem cirúrgica depende da audição e da preferência do doente, das características do tumor e da experiência do cirurgião. A experiência da equipa cirúrgica é um fator importante que afeta o resultado final, pelo que os SV apenas devem ser tratados em centros especializados com maior volume cirúrgico. (grau de recomendação IV)<sup>34,35,36</sup>

A cirurgia pode ser considerada até em pequenos tumores, se existir degeneração quística ou se o objectivo principal do tratamento for a cura (grau de recomendação III, nível de evidência C).<sup>37,38,39</sup> O objetivo da cirurgia deve ser a ressecção total ou quase-total (*near-total resection* – NTR), uma vez que o tamanho da doença residual correlaciona-se com a probabilidade de recorrência (grau de recomendação III, nível de evidência B).<sup>40</sup> Nos tumores de grandes dimensões (Koos IV, Samii T4a e T4b), a cirurgia é o tratamento de eleição para remover a lesão sintomática ou potencialmente fatal devido ao efeito de compressão no tronco cerebral.<sup>41</sup>

A abordagem suboccipital ou retrosigmoideia (retromastoideia) é preferida pelos neurocirurgiões e é particularmente indicada para tumores localizados no APC ou tumores com um grau de compressão do tronco significativo. Esta abordagem permite a remoção de tumores de várias dimensões e oferece teoricamente a possibilidade de preservação da audição, mas já vimos, pelos resultados da nossa série e por outros estudos, que a preservação da audição não é obtida na maior parte dos casos. É uma abordagem que oferece uma visualização privilegiada sobre o tronco cerebral, pares cranianos e estruturas vasculares vizinhos, mas requer alguma retração do cerebelo e tem apenas um acesso limitado ao fundo do CAI, onde muitas vezes é deixado um volume variável de tumor residual.<sup>42,43</sup>

A abordagem translabiríntica é realizada por otorrinolaringologistas com competência

otoneurocirúrgica a trabalhar em equipa com neurocirurgiões. Pode remover tumores de todos os tamanhos. Esta abordagem permite acesso ao CAI e a visualização de todo o trajeto do nervo facial, incluindo a porção localizada no canal de Falópio, após realizada a labirintectomia. Esta via tem a vantagem de oferecer um acesso privilegiado ao tumor sem necessidade de retração dos lobos occipital ou temporal.<sup>44,45</sup> É tradicional dizer-se que esta via resulta numa perda completa da função do ouvido interno, não sendo assim adequada a doentes com audição residual útil, que requerem uma via preservadora da audição, mas também se tem que considerar que mesmo as vias teoricamente preservadoras da audição acabam muitas vezes por não o ser, pelo que a via translabiríntica é uma via que pode ser oferecida a doentes com audição útil mas com poucas possibilidades de a preservar por qualquer via que seja considerada (tumores grandes, por exemplo).

A via da fossa média pode ser considerada para doentes com pequenos tumores que requeiram uma abordagem preservadora da audição. Esta oferece um acesso ao CAI superiormente, sendo necessária uma craniotomia acima da apófise zigomática e dissecação extradural até à eminência arqueada e ao bordo superior do rochedo. A seleção dos doentes é chave para esta abordagem, pois tumores com extensão ao fundo do CAI ou abaixo da crista transversa do CAI apresentam uma dificuldade acrescida com esta abordagem, especialmente se compararmos com aqueles em que o tumor não chega ao fundo do CAI, que são as melhores indicações para esta via de abordagem.<sup>44,45,46,47</sup>

Os resultados auditivos das três abordagens demonstraram que a via translabiríntica deixa inevitavelmente os doentes cofóticos, mas a via da fossa média e a retrosigmoideia apresentaram taxas de cofose de dois terços e sete oitavos, respectivamente. Estas taxas variam com as séries mas são invariavelmente altas mesmo nos centros internacionais considerados de excelência.

O grau de ressecção do tumor, classificado em

total, quase total (se menor que 5x2x2mm), ou subtotal (igual ou maior que 5X2X2 mm) relaciona-se com o probabilidade de recidiva.<sup>48,49,50,51</sup> Um estudo com 116 doentes demonstrou uma taxa de recorrência de 3,8%, 9,4% e 27,6% nos SV tratados com ressecção total, quase-total subtotal, respetivamente.<sup>52</sup> No nosso estudo, a via translabiríntica foi a via de abordagem que apresentou melhores resultados na exérese tumoral, tendo portanto sido considerada a mais controlada e precisa na ressecção tumoral

Como os SV apresentam, tipicamente, um crescimento lento, vários doentes vão ser capazes de compensar o défice vestibular periférico, através das vias centrais. Por esta razão, à medida que o tumor cresce, poucos relatam tontura ou dificuldades de equilíbrio. O grau de assimetria calórica, ou seja, de défice vestibular documentado, presente no pré-operatório é um dado importante, pois permite-nos prever a intensidade vertigem imediatamente após a ressecção cirúrgica do tumor. A intensidade da vertigem será tanto maior, quanto menor o défice causado pelo tumor antes da cirurgia. Independentemente do resultado desta avaliação, a maioria dos doentes irá beneficiar de uma reabilitação vestibular.<sup>53</sup> Um pequeno estudo demonstrou que testes de potenciais miogénicos evocados vestibulares cervical (cVEMP), juntamente com testes calóricos, conseguem prever se existe envolvimento do tumor em ambos os nervos vestibulares ou apenas no inferior.<sup>54</sup> Torna-se controverso, uma vez que existem estudos que referem não existir qualquer correlação entre os testes de potenciais miogénicos evocados vestibulares: cervicais e ocular (oVEMP e cVEMP), mesmo que em conjunto com testes calóricos, relativamente à origem nervosa do tumor.<sup>55</sup> Por outro lado, quando estes testes estão associados ao *Video Head Impulse Test* (vHIT) são vários os estudos que documentam elevados graus de sensibilidade e especificidade relativos à origem nervosa do tumor.<sup>56,57</sup> Quando um doente com SV apresenta défice vestibular unilateral nas provas calóricas, a restante da

avaliação por videonistagmografia (VNG) pode fornecer informações sobre o estado de compensação do mesmo. Por exemplo, ao observar movimentos oculares anormais na forma de nistagmo espontâneo, posicional e/ou *Headimpulse Test* (HIT), o déficit vestibular é considerado não compensado do ponto de vista fisiológico. A Ressonância Magnética é o método diagnóstico de eleição em doentes com suspeita de SV. A ponderação T1 com administração intravenosa de gadolínio é o *gold standart*.<sup>58,59</sup> Os potenciais evocados auditivos do tronco cerebral também devem ser avaliados quando se tenta preservar a audição. Maiores alterações nos potenciais evocados indicam menor possibilidade de preservar a audição mesmo usando uma via potencialmente preservadora da audição (grau de recomendação III, nível de evidência B).<sup>60,61,62</sup> Este estudo apresenta, porém, algumas limitações: natureza retrospectiva, estudo realizado num único centro, ausência de avaliação dos resultados do tratamento na perspectiva da qualidade de vida e o pequeno número de doentes submetidos a RCE.

## Conclusão

Esta é uma das maiores séries reportada a nível nacional sobre o tratamento dos SV. Os resultados desta série demonstram o que já tem vindo a ser relatado noutros trabalhos e defendido em documentos de consenso internacionais, a saber: o objetivo do tratamento do SV não deve ser primariamente a exérese completa do tumor a todo o custo, mas sim o evitar de complicações e a preservação das funções do nervo facial e auditiva o maior tempo que for possível. Para isso, os médicos que ajudam os doentes a decidir sobre o tratamento da sua doença devem usar a melhor evidência e ser capazes, não só de tratar, mas também de gerir um aconselhamento, no qual todas as opções, que incluem a espera vigilante, a cirurgia, a radiocirurgia ou combinações destas opções (sequenciais ou planeadas ao longo da evolução da doença primária ou já previamente tratada) sejam explicadas e

disponibilizadas. Para tal, é necessário uma colaboração entre otorrinolaringologistas, neurocirurgiões e médicos com competência na radiocirurgia, que deve ser sistemática e organizada.

## Agradecimentos

A todo o serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Egas Moniz que permitiu a elaboração deste trabalho científico. Em particular, ao Prof. Doutor Luís Roque Reis, apesar de não constar nos autores foi uma preciosa ajuda na elaboração e estruturação do artigo.

## Conflito de Interesses

Os autores declaram que não têm qualquer conflito de interesse relativo a este artigo.

## Confidencialidade dos dados

Os autores declaram que seguiram os protocolos do seu trabalho na publicação dos dados de pacientes.

## Financiamento

Este trabalho não recebeu qualquer contribuição, financiamento ou bolsa de estudos.

## Disponibilidade dos Dados científicos

Não existem conjuntos de dados disponíveis publicamente relacionados com este trabalho.

## Referências bibliográficas:

1. Rosahl S, Bohr C, Lell M, Hamm K, Iro H. Diagnostics and therapy of vestibular schwannomas – an interdisciplinary challenge. *GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg*. 2017 Dec 18;16:Doc03. doi: 10.3205/cto000142.
2. Hitselberger WE, House WF. Classification of acoustic neuromas. *Arch Otolaryngol*. 1966 Sep;84(3):245-6.
3. Committee on hearing and equilibrium guidelines for the evaluation of hearing preservation in acoustic neuroma (vestibular schwannoma). *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1995 Sep;113(3):179-80. doi: 10.1016/S0194-5998(95)70101-X.
4. Hitselberger WE, House WF. Classification of acoustic neuromas. *Arch Otolaryngol*. 1966 Sep;84(3):245-6.
5. Samii M, Matthies C. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): surgical management and results with an emphasis on complications and how to avoid them. *Neurosurgery*. 1997 Jan;40(1):11-21; discussion 21-3. doi: 10.1097/00006123-199701000-00002.
6. Halliday J, Rutherford SA, McCabe MG, Evans DG. An update on the diagnosis and treatment of vestibular schwannoma. *Expert Rev Neurother*. 2018 Jan;18(1):29-39.

- doi: 10.1080/14737175.2018.1399795.
7. Carlson ML, Link MJ, Wanna GB, Driscoll CL. Management of Sporadic Vestibular Schwannoma. *Otolaryngol Clin North Am.* 2015 Jun;48(3):407-22. doi: 10.1016/j.otc.2015.02.003.
8. Stangerup SE, Caye-Thomasen P. Epidemiology and Natural History of Vestibular Schwannomas. *Otolaryngol Clin North Am.* 2012 Apr;45(2):257-68. vii. doi: 10.1016/j.otc.2011.12.008.
9. Matthies C, Samii M. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): clinical presentation. *Neurosurgery.* 1997 Jan;40(1):1-9; discussion 9-10. doi: 10.1097/00006123-199701000-00001.
10. Tos M, Charabi S, Thomsen J. Clinical experience with vestibular schwannomas: epidemiology, symptomatology, diagnosis, and surgical results. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 1998;255(1):1-6. doi: 10.1007/s004050050012.
11. Rosenberg SI. Natural history of acoustic neuromas. *Laryngoscope.* 2000 Apr;110(4):497-508. doi: 10.1097/00005537-200004000-00002.
12. Samii M, Matthies C. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): hearing function in 1000 tumor resections. *Neurosurgery.* 1997 Feb;40(2):248-60; discussion 260-2. doi: 10.1097/00006123-199702000-00005.
13. Berrettini S, Ravecca F, Russo F, Bruschini P, Sellari-Franceschini S. Some uncharacteristic clinical signs and symptoms of acoustic neuroma. *J Otolaryngol.* 1997 Apr;26(2):97-103.
14. Yanagihara N, Asai M. Sudden hearing loss induced by acoustic neuroma: significance of small tumors. *Laryngoscope.* 1993 Mar;103(3):308-11. doi: 10.1288/00005537-199303000-00011.
15. Rosenberg SI. Natural history of acoustic neuromas. *Laryngoscope.* 2000 Apr;110(4):497-508. doi: 10.1097/00005537-200004000-00002.
16. Hansasuta A, Choi CY, Gibbs IC, Soltys SG, Tse VC, Lieberon RE. et al. Multisession stereotactic radiosurgery for vestibular schwannomas: single-institution experience with 383 cases. *Neurosurgery.* 2011 Dec;69(6):1200-9. doi: 10.1227/NEU.0b013e318222e451.
17. Babu R, Sharma R, Bagley JH, Hatef J, Friedman AH, Adamson C. Vestibular schwannomas in the modern era: epidemiology, treatment trends, and disparities in management. *J Neurosurg.* 2013 Jul;119(1):121-30. doi: 10.3171/2013.1.JNSI21370.
18. Hunter JB, Francis DO, O'Connell BP, Kabagambe EK, Bennett ML, Wanna GB. et al. Single institutional experience with observing 564 vestibular schwannomas: factors associated with tumor growth. *Otol Neurotol.* 2016 Dec;37(10):1630-1636. doi: 10.1097/MAO.0000000000001219.
19. Hillman TA, Chen DA, Quigley M, Arriaga MA. Acoustic tumor observation and failure to follow-up. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010 Mar;142(3):400-4. doi: 10.1016/j.otohns.2009.10.047.
20. Casentini L, Fornezza U, Perini Z, Perissinotto E, Colombo F. Multisession stereotactic radiosurgery for large vestibular schwannomas. *J Neurosurg.* 2015 Apr;122(4):818-24. doi: 10.3171/2014.11.JNSI31552.
21. Hansasuta A, Choi CY, Gibbs IC, Soltys SG, Tse VC, Lieberon RE. et al. Multisession stereotactic radiosurgery for vestibular schwannomas: single-institution experience with 383 cases. *Neurosurgery.* 2011 Dec;69(6):1200-9. doi: 10.1227/NEU.0b013e318222e451.
22. Suryanarayanan R, Ramsden RT, Saeed SR, Aggarwal R, King AT, Rutherford S. et al. Vestibular schwannoma: role of conservative management. *J Laryngol Otol.* 2010 Mar;124(3):251-7. doi: 10.1017/S0022215109992362.
23. Sughrue ME, Yang I, Aranda D, Lobo K, Pitts LH, Cheung SW. et al. The natural history of untreated sporadic vestibular schwannomas: a comprehensive review of hearing outcomes. *J Neurosurg.* 2010 Jan;112(1):163-7. doi: 10.3171/2009.4.JNS08895.
24. Mascarenhas F, Costa MS, Ortiz M, Almeida A, Carvalho H, Ferreira AG. et al. A radiocirurgia estereotáxica em tumores benignos e malignos do sistema nervoso central. *Acta Med Port.* 2005 Jan-Feb;18(1):45-60.
25. Kano H, Kondziolka D, Khan A, Flickinger JC, Lunsford LD. Predictors of hearing preservation after stereotactic radiosurgery for acoustic neuroma. *J Neurosurg.* 2009 Oct;111(4):863-73. doi: 10.3171/2008.12.JNS08611.
26. Timmer FC, Hanssens PE, van Haren AE, Mulder JJ, Cremers CW, Beynon AJ. et al. Gamma knife radiosurgery for vestibular schwannomas: results of hearing preservation in relation to the cochlear radiation dose. *Laryngoscope.* 2009 Jun;119(6):1076-81. doi: 10.1002/lary.20245.
27. Chopra R, Kondziolka D, Niranjana A, Lunsford LD, Flickinger JC. Long-term follow-up of acoustic schwannoma radiosurgery with marginal tumor doses of 12 to 13 Gy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2007 Jul 1;68(3):845-51. doi: 10.1016/j.ijrobp.2007.01.001.
28. Chung WY, Liu KD, Shiau CY, Wu HM, Wang LW, Guo WY. et al. Gamma knife surgery for vestibular schwannoma: 10-year experience of 195 cases. *J Neurosurg.* 2005 Jan;102 Suppl:87-96.
29. Hasegawa T, Fujitani S, Katsumata S, Kida Y, Yoshimoto M, Koike J. Stereotactic radiosurgery for vestibular schwannomas: analysis of 317 patients followed more than 5 years. *Neurosurgery.* 2005 Aug;57(2):257-65; discussion 257-65. doi: 10.1227/01.neu.0000166542.00512.84.
30. Lunsford LD, Niranjana A, Flickinger JC, Maitz A, Kondziolka D. Radiosurgery of vestibular schwannomas: summary of experience in 829 cases. *J Neurosurg.* 2005 Jan;102 Suppl:195-9.
31. Akpinar B, Mousavi SH, McDowell MM, Niranjana A, Faraji AH, Flickinger JC. et al. Early radiosurgery improves hearing preservation in vestibular schwannoma patients with normal hearing at the time of diagnosis. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2016 Jun 1;95(2):729-34. doi: 10.1016/j.ijrobp.2016.01.019.
32. Robinett ZN, Walz PC, Miles-Markley B, Moberly AC, Welling DB. Comparison of long-term quality-of-life outcomes in vestibular schwannoma patients. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014 Jun;150(6):1024-32. doi: 10.1177/0194599814524531.
33. Goldbrunner R, Weller M, Regis J, Lund-Johansen M, Stavrinou P, Reuss D. et al. EANO guideline on the diagnosis and treatment of vestibular schwannoma. *Neuro Oncol.* 2020 Jan 11;22(1):31-45. doi: 10.1093/neuonc/hoz153.
34. Link MJ, Driscoll CL, Foote RL, Pollock BE. Radiation therapy and radiosurgery for vestibular schwannomas: indications, techniques, and results. *Otolaryngol Clin North Am.* 2012 Apr;45(2):353-66, viii-ix. doi: 10.1016/j.otc.2011.12.006.
35. Charabi S, Mantoni M, Tos M, Thomsen J. Cystic vestibular schwannomas: neuroimaging and growth rate. *J Laryngol*

- Otol. 1994 May;108(5):375-9. doi: 10.1017/s0022215100126854.
- 36.Nutik SL, Babb MJ. Determinants of tumor size and growth in vestibular schwannomas. *J Neurosurg.* 2001 Jun;94(6):922-6. doi: 10.3171/jns.2001.94.6.0922.
- 37.Vivas EX, Carlson ML, Neff BA, Shepard NT, McCracken DJ, Sweeney AD. et al. Congress of neurological surgeons systematic review and evidence-based guidelines on intraoperative cranial nerve monitoring in vestibular schwannoma surgery. *Neurosurgery.* 2018 Feb 1;82(2):E44-E46. doi: 10.1093/neuros/nyx513.
- 38.Barker FG 2nd, Carter BS, Ojemann RG, Jyung RW, Poe DS, McKenna MJ. Surgical excision of acoustic neuroma: patient outcome and provider caseload. *Laryngoscope.* 2003 Aug;113(8):1332-43. doi: 10.1097/00005537-200308000-00013.
- 39.Mangham CA Jr. Retrosigmoid versus middle fossa surgery for small vestibular schwannomas. *Laryngoscope.* 2004 Aug;114(8):1455-61. doi: 10.1097/00005537-200408000-00026.
- 40.Jacob JT, Carlson ML, Driscoll CL, Link MJ. Volumetric analysis of tumor control following subtotal and near-total resection of vestibular schwannoma. *Laryngoscope.* 2016 Aug;126(8):1877-82. doi: 10.1002/lary.25779.
- 41.Koos WT, Day JD, Matula C, Levy DI. Neurotopographic considerations in the microsurgical treatment of small acoustic neurinomas. *J Neurosurg.* 1998 Mar;88(3):506-12. doi: 10.3171/jns.1998.88.3.0506.
- 42.Gharabaghi A, Samii A, Koerbel A, Rosahl SK, Tatagiba M, Samii M. Preservation of function in vestibular schwannoma surgery. *Neurosurgery.* 2007 Feb;60(2 Suppl 1):ONS124-7; discussion ONS127-8. doi: 10.1227/01.NEU.0000249245.10182.0D.
- 43.Rabelo de Freitas M, Russo A, Sequino G, Piccirillo E, Sanna M. Analysis of hearing preservation and facial nerve function for patients undergoing vestibular schwannoma surgery: the middle cranial fossa approach versus the retrosigmoid approach—personal experience and literature review. *Audiol Neurootol.* 2012;17(2):71-81. doi: 10.1159/000329362.
- 44.Driscoll CL, Jackler RK, Pitts LH, Banthia V. Is the entire fundus of the internal auditory canal visible during the middle fossa approach for acoustic neuroma? *Am J Otol.* 2000 May;21(3):382-8. doi: 10.1016/s0196-0709(00)80048-4.
- 45.Goddard JC, Schwartz MS, Friedman RA. Fundal fluid as a predictor of hearing preservation in the middle cranial fossa approach for vestibular schwannoma. *Otol Neurotol.* 2010 Sep;31(7):1128-34. doi: 10.1097/MAO.0b013e3181e8fc3f.
- 46.Master AN, Roberts DS, Wilkinson EP, Slattery WH, Lekovic GP. Endoscope-assisted middle fossa craniotomy for resection of inferior vestibular nerve schwannoma extending lateral to transverse crest. *Neurosurg Focus.* 2018 Mar;44(3):E7. doi: 10.3171/2017.12.FOCUSI7663.
- 47.Wackym PA, King WA, Poe DS, Meyer GA, Ojemann RG, Barker FG. et al. Adjunctive use of endoscopy during acoustic neuroma surgery. *Laryngoscope.* 1999 Aug;109(8):1193-201. doi: 10.1097/00005537-199908000-00003.
- 48.Roland JT Jr, Fishman AJ, Golfinos JG, Cohen N, Alexiades G, Jackman AH. Cranial nerve preservation in surgery for large acoustic neuromas. *Skull Base.* 2004 May;14(2):85-90; discussion 90-1. doi: 10.1055/s-2004-828699.
- 49.Sughrue ME, Kaur R, Rutkowski MJ, Kane AJ, Kaur G, Yang I. et al. Extent of resection and the long-term durability of vestibular schwannoma surgery. *J Neurosurg.* 2011 May;114(5):1218-23. doi: 10.3171/2010.11.JNSI0257.
- 50.Hahn CH, Stangerup SE, Caye-Thomasen P. Residual tumour after vestibular schwannoma surgery. *J Laryngol Otol.* 2013 Jun;127(6):568-73. doi: 10.1017/S0022215113000844.
- 51.Bloch DC, Oghalai JS, Jackler RK, Osofsky M, Pitts LH. The fate of the tumor remnant after less-than-complete acoustic neuroma resection. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004 Jan;130(1):104-12. doi: 10.1016/S0194-5998(03)01598-5.
- 52.Seol HJ, Kim CH, Park CK, Kim CH, Kim DG, Chung YS. et al. Optimal extent of resection in vestibular schwannoma surgery: relationship to recurrence and facial nerve preservation. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2006 Apr;46(4):176-80; discussion 180-1. doi: 10.2176/nmc.46.176.
- 53.Carlson ML, Link MJ, Driscoll CLW, Neff BA, Van Gompel JJ, Flemming KD. et al. *Comprehensive Management of Vestibular Schwannoma.* New York: Thieme; 2019. 593 p.
- 54.Chen CW, Young YH, Tseng HM. Preoperative versus postoperative role of vestibular-evoked myogenic potentials in cerebellopontine angle tumor. *Laryngoscope.* 2002 Feb;112(2):267-71. doi: 10.1097/00005537-200202000-00013.
- 55.Iwasaki S, Murofushi T, Chihara Y, Ushio M, Suzuki M, Curthoys IS. et al. Ocular vestibular evoked myogenic potentials to bone-conducted vibration in vestibular schwannomas. *Otol Neurotol.* 2010 Jan;31(1):147-52. doi: 10.1097/MAO.0b013e3181c0e670.
- 56.Constanzo F, Sens P, Teixeira BCA, Ramina R. Video head impulse test to preoperatively identify the nerve of origin of vestibular schwannomas. *Oper Neurosurg (Hagerstown).* 2019 Mar 1;16(3):319-325. doi: 10.1093/ons/opy103.
- 57.Rahne T, Plontke SK, Fröhlich L, Strauss C. Optimized preoperative determination of nerve of origin in patients with vestibular schwannoma. *Sci Rep.* 2021 Apr 21;11(1):8608. doi: 10.1038/s41598-021-87515-1.
- 58.Hentschel M, Scholte M, Steens S, Kunst H, Rovers M. The diagnostic accuracy of non-imaging screening protocols for vestibular schwannoma in patients with asymmetrical hearing loss and/or unilateral audiovestibular dysfunction: a diagnostic review and meta-analysis. *Clin Otolaryngol.* 2017 Aug;42(4):815-823. doi: 10.1111/coa.12788.
- 59.Dunn IF, Bi WL, Mukundan S, Delman BN, Parish J, Atkins T. et al. Congress of neurological surgeons systematic review and evidence-based guidelines on the role of imaging in the diagnosis and management of patients with vestibular schwannomas. *Neurosurgery.* 2018 Feb 1;82(2):E32-E34. doi: 10.1093/neuros/nyx510.
- 60.Carlson ML, Vivas EX, McCracken DJ, Sweeney AD, Neff BA, Shepard NT. et al. Congress of neurological surgeons systematic review and evidence-based guidelines on hearing preservation outcomes in patients with sporadic vestibular schwannomas. *Neurosurgery.* 2018 Feb 1;82(2):E35-E39. doi: 10.1093/neuros/nyx511.
- 61.Piccirillo E, Hiraumi H, Hamada M, Russo A, De Stefano A, Sanna M. Intraoperative cochlear nerve monitoring in vestibular schwannoma surgery—does it really affect hearing outcome? *Audiol Neurootol.* 2008;13(1):58-64. doi: 10.1159/000108623.
- 62.Tonn JC, Schlake HP, Goldbrunner R, Milewski C, Helms J, Roosen K. Acoustic neuroma surgery as an interdisciplinary approach: a neurosurgical series of 508 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2000 Aug;69(2):161-6. doi: 10.1136/jnnp.69.2.161.