

Schwannoma intratimpânico do VII par sem paralisia facial: Uma causa rara de pólipos aural

Intratympanic VII nerve schwannoma without facial paralysis: A rare cause of aural polyp

José Araújo-Martins • Vítor Sousa • Luís Marques Pinto • Cristóvão Ribeiro • Ezequiel Barros

RESUMO

Os schwannomas do nervo facial são o segundo tipo mais frequente de neoplasia benigna do ouvido médio, a seguir aos paragangliomas. Quando têm origem intra-timpânica são mais frequente e precocemente associados a sintomas e sinais. As manifestações mais comuns são a paralisia facial e a hipoacusia.

Descrevemos o caso de um doente com hipoacusia de condução unilateral associada a pólipos aural e alterações imagiológicas sugestivas de schwannoma do ouvido médio. Este diagnóstico foi confirmado histologicamente após excisão completa da lesão por mastoidectomia radical. No pós-operatório o doente mantém a perda auditiva pré-operatória e mímica facial mantida I/VI (House-Brackmann).

De entre as diferentes formas de apresentação, a ausência de paralisia facial é incomum e só encontramos dois casos descritos na literatura indexada que associassem um pólipos aural a mímica facial mantida. A exérese completa deste tipo de lesões extensas pode ser realizada com preservação da acuidade auditiva e mímica facial pré-operatórias.

Palavras-chave: Schwannoma; nervo facial; tumores do ouvido médio; pólipos aural; paralisia facial

ABSTRACT

Facial nerve schwannomas are the second most common type of benign neoplasia of the middle ear after paragangliomas. When their origin is intratympanic, signs and symptoms develop earlier. The most frequent complaints are facial paralysis and hypoacusis.

We report the case of a patient with unilateral conductive hypoacusis, an aural polyp and imagiologic changes suggesting a middle ear schwannoma. The diagnosis was confirmed by pathology after full excision of the lesion through radical mastoidectomy. In the post-operative period, the hearing loss is unchanged and the patient has normal facial function (I/VI, House-Brackmann).

The absence of facial paralysis is an uncommon presentation for these lesions and we have found only two cases reported with aural polyp and no facial paralysis. The full excision of these extensive lesions can be performed while maintaining the pre-operative hearing thresholds and facial function.

Keywords: Schwannoma; facial nerve; middle ear tumours; aural polyp; facial paralysis

INTRODUÇÃO

Os schwannomas são tumores benignos e bem encapsulados com origem nas células de Schwann que revestem nervos periféricos. Cerca de 25% dos schwannomas têm origem na cabeça e pescoço¹. Os schwannomas do ouvido médio são o segundo tipo de neoplasia benigna mais frequente nesta localização, a seguir aos paragangliomas². Os schwannomas nesta localização podem ser primários quando têm origem em nervos intra-timpânicos (nervo facial, corda do tímpano, nervo de Jacobson ou nervo de Arnold)¹ ou secundários, por extensão ao ouvido médio de outro ponto de origem.

As manifestações dos schwannomas do nervo facial dependem da localização do tumor e do seu tamanho. Incluem: acufenos, hipoacusia, vertigem, paralisia facial, hipoguesia, otorreia, pólipos aural, tumefação periauricular. Alguns casos podem cursar sem sintomatologia³. Dado que estes tumores não são invasivos, as suas manifestações dependem da compressão de estruturas adjacentes que pode estar, ou não, associada a erosão óssea. As manifestações mais frequentes são a paralisia facial e a hipoacusia³.

José Araújo-Martins

Interno de Otorrinolaringologia, Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

Vítor Sousa

Assistente hospitalar, Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

Luís Marques Pinto

Chefe de serviço, Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

Cristóvão Ribeiro

Assistente hospitalar, Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

Ezequiel Barros

Coordenador de serviço, Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

Correspondência:

José Araújo-Martins
Serviço de Otorrinolaringologia,
Hospital de São José,
Rua José António Serrano
1150-199 Lisboa
jmartinsmed@yahoo.com

Este artigo corresponde a uma comunicação oral apresentada no 59º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial em Maio de 2012 (Viseu)

O crescimento lento destes tumores geralmente leva ao diagnóstico tardio quando as lesões já são volumosas. O tratamento é cirúrgico, devendo remover-se a lesão o mais extensamente possível. A multiplicidade de localizações de origem dos schwannomas e a variabilidade nas manifestações ao longo do seu crescimento obriga a personalizar a intervenção cirúrgica. Esta deve também ter em conta o nível funcional de base do doente e as suas co-morbilidades. Há alguma controvérsia acerca do momento ideal para operar (precoce vs tardio), dado o risco de disfunção facial pós-operatória⁴.

Neste trabalho apresentamos um caso raro de apresentação com lesão extensa, hipoacusia e pólipos aurais causadas por um schwannoma do ouvido médio com origem no nervo facial, o qual foi removido completamente com preservação da função facial e dos limiares auditivos pré-operatórios.

DESCRIÇÃO DO CASO

Descrevemos o caso de um doente do sexo masculino, caucasiano e com 44 anos de idade, sem antecedentes patológicos de relevo e que recorre à consulta por hipoacusia esquerda de agravamento progressivo. A perda auditiva desenvolveu-se gradualmente ao longo de dois anos e não estava associada a outras queixas otológicas ou neurológicas. O exame objectivo

revelou uma lesão polipóide e hiperémica com ligeira descamação e que ocluía completamente o terço interno do canal auditivo externo. Não se destacaram outras alterações significativas à observação.

O estudo audiológico demonstrou a existência de uma perda auditiva assimétrica com um componente neurosensorial ligeiro e uma perda de condução traduzida por um gap aéreo-ósseo médio de cerca de 35dB (figura 1). A tomografia computadorizada dos ouvidos revelou a presença de uma massa de densidade de partes moles na caixa do tímpano com extensão ao canal auditivo externo e antro mastoideu (figura 2) e associada a dilatação do nervo facial (lado esquerdo, terceiro segmento). O estudo complementar com ressonância magnética dos ouvidos sugeriu a possibilidade de um schwannoma do nervo facial (figura 3).

Executou-se uma mastoidectomia canal wall-up e timpanotomia anterior como abordagens iniciais para a remoção do tumor. Identificou-se uma lesão polipóide no antro mastoideu localizada posterior e internamente à curta apófise da bigorna e adjacente ao aqueduto de Falópio na transição da segunda para a terceira porção do nervo facial. A lesão era multilobulada e descia pelo seio timpânico até ao hipotímpano, que ocupava na totalidade. Dissecou-se completamente a lesão por porções e removeu-se a mucosa inflamatória sob monitorização do nervo facial. O aqueduto de Falópio

FIGURA 1

Audiogramas tonais simples do doente. Ambos foram realizados pela mesma audiologista no mesmo laboratório de audiologia. A) Estudo em Março de 2009 (pré-operatório). B) Estudo em Janeiro de 2012 (pós-operatório). Não existem alterações significativas no ouvido direito.

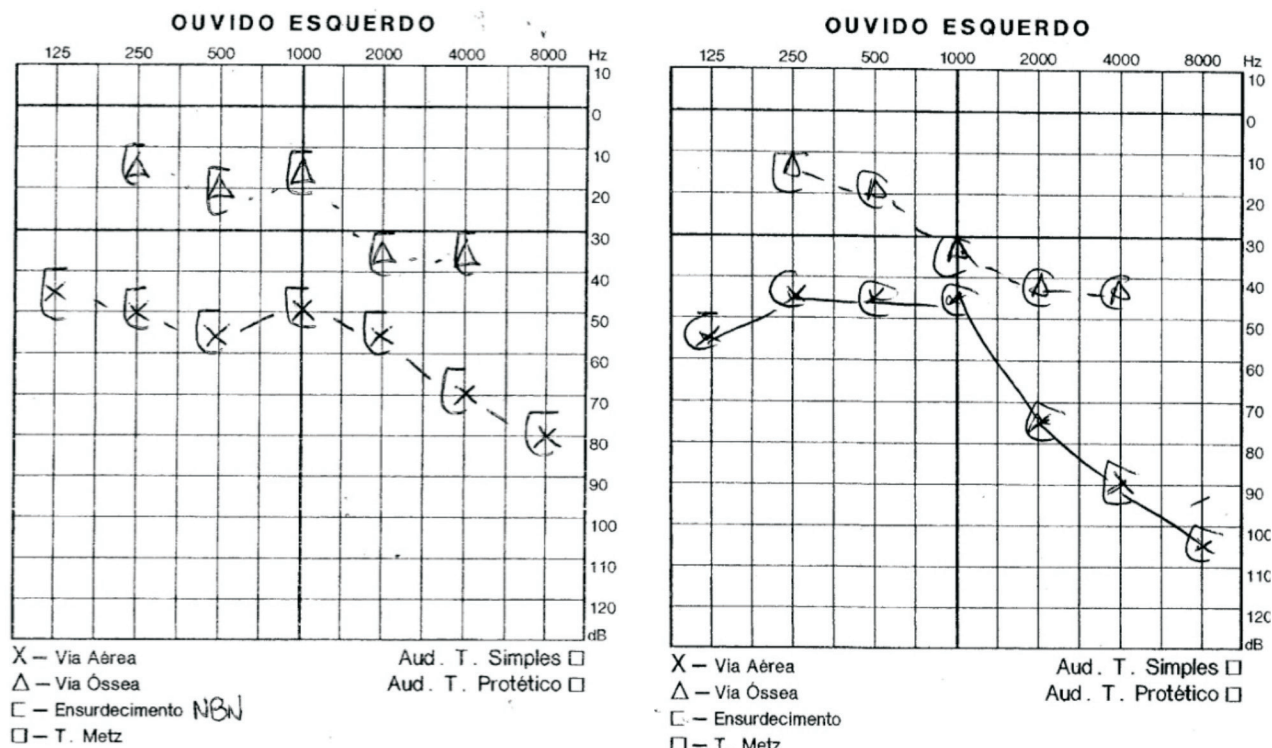
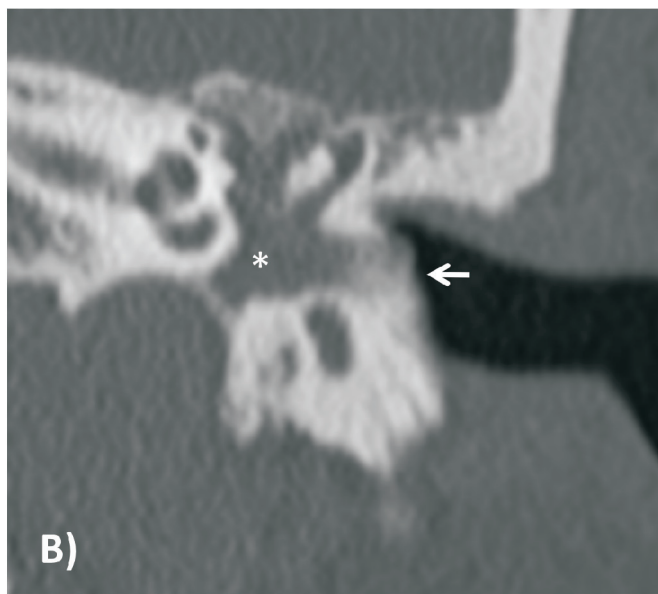
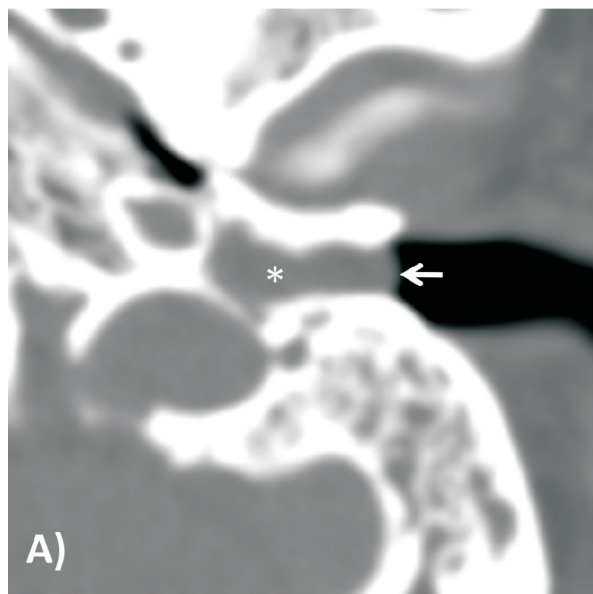
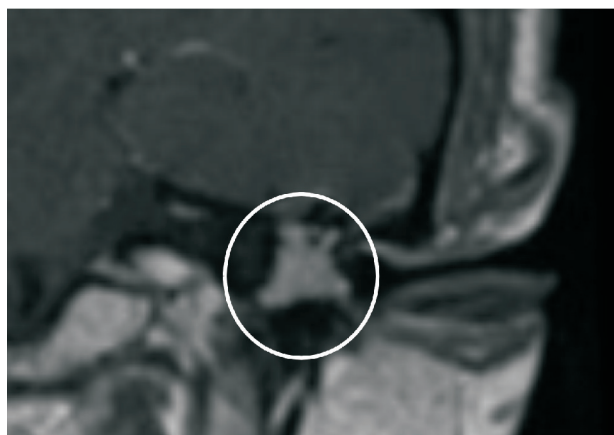


FIGURA 2

Estudo em tomografia computadorizada dos ouvidos. A) corte transversal. B) Corte coronal. * - Lesão intra-timpânica. ← - projecção polipóide da lesão para o canal auditivo externo. Repare-se na integridade das estruturas ósseas adjacentes à lesão (tegmen, promontório e cadeia ossicular).

**FIGURA 3**

Corte coronal em ressonância magnética (T1, SE) demonstrando a presença da lesão no ouvido médio

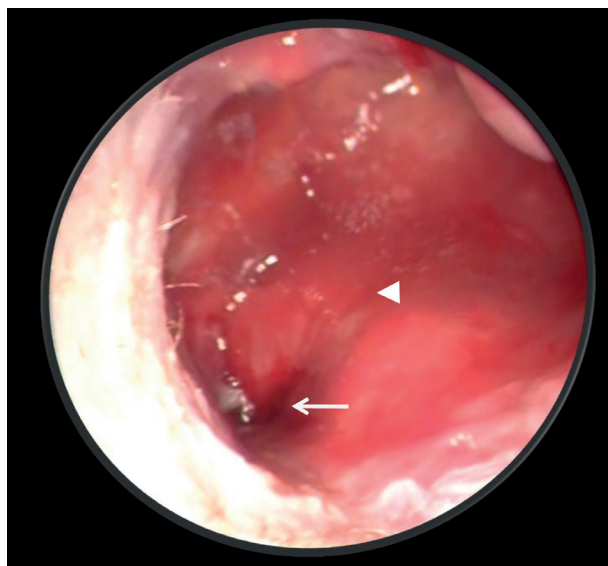


encontrava-se deisciente na região subjacente à lesão. Neste local, o nervo facial encontrava-se edemaciado e procidente. A cadeia ossicular estava parcialmente erodida ao nível da cabeça do martelo e longa apófise da bigorna. Para garantir a remoção completa da lesão do seio timpânico, foi necessário proceder a rebatimento da parede posterior do canal auditivo externo. As amostras retiradas foram enviadas para estudo histológico. Por fim, executou-se um tempo funcional com miringoestapedopexia com recurso a auto-enxerto de fascia temporalis, que foi também aproveitada para cobrir a porção deisciente do nervo facial.

A análise histológica confirmou o diagnóstico de schwannoma. Ao fim de 6 meses de pós-operatório, não havia intercorrências, a cavidade mastóide encontrava-

FIGURA 4

Imagem de otoendoscopia da cavidade de esvaziamento. Pode observar-se o tecido de granulação 2 semanas após a cirurgia. A seta aponta para a microcaixa e a ponta de seta para o ponto de partida do tumor removido (2º Joelho do aqueduto de Falópio).



se estável (figura 4), a audição não havia piorado em relação ao pré-operatório (figura 1) e a mímica facial era normal (grau I/VI de House-Brackmann). A situação clínica mantém-se sobreponível desde então e não há sinais de recidiva.

DISCUSSÃO

O diagnóstico de schwannomas do nervo facial implica algum grau de suspeita (especialmente tendo em conta a sua raridade – prevalência estimada entre 0,15-0,8%)⁵ e a conjugação de diversos exames complementares. Os dados com maior valor para sugerir o diagnóstico vêm da imagiologia. A tomografia computadorizada de alta resolução com janela óssea mostra alterações de remodelação óssea e dilatação do aqueduto de Falópio, eventualmente associadas a um padrão quístico na massa. A ressonância revela uma acentuação do nervo facial em ponderações T16. Estes exames são também indispensáveis para planear o procedimento cirúrgico. A punção aspirativa ou biópsia incisional permitem, geralmente, obter de forma conclusiva um diagnóstico pré-operatório definitivo⁴. Contudo, o risco de lesão traumática do nervo facial por dissecação, estiramento ou edema após a manipulação do tumor nele implantado deve ser tido em conta – a colheita de tecido deve ser o mais delicada possível e o cirurgião pode optar por prescindir da biópsia se considerar que a confirmação pré-operatória não terá influência significativa na decisão terapêutica¹. Os equipamentos de tomografia computadorizada e ressonância magnética disponíveis actualmente fornecem frequentemente dados imagiológicos característicos que permitem prescindir do exame histológico pré-operatório, como no caso do nosso doente.

Os schwannomas do nervo facial causam paralisia facial numa percentagem significativa de casos. A frequência deste sintoma/sinal varia entre os 42,5 e os 100% conforme a série considerada³, no caso de tumores intra-temporais. Geralmente, é a manifestação mais frequente de acordo com os estudos publicados mas a raridade da doença e a casuística limitada dos diferentes grupos clínicos torna mais difícil descrever de forma precisa o comportamento destes tumores. Ao contrário do que acontece com o nervo facial, nos schwannomas intra-timpânicos com origem noutros nervos (nervo de Jacobson, ramo do glossofaríngeo, ou corda do tímpano, ramo do facial) a paralisia facial não é uma manifestação frequente ou precoce⁴. Presume-se que a compressão do nervo facial pelo crescimento tumoral entre os seus feixes justifique a instalação mais precoce nestes casos do que quando a compressão é extrínseca. De facto, é raro identificar schwannomas extensos do nervo facial sem nenhum compromisso da mímica facial. No caso deste doente o tumor invadia a caixa do tímpano com excepção do orifício da trompa e fosseta supra-tubária. Na literatura encontramos apenas cinco casos com origem intra-timpânica e pólipos aurais sem paralisia facial⁷⁻⁹. O edema do nervo facial observado intra-operatoriamente demonstra o efeito do crescimento tumoral sobre os seus feixes. A deiscência/erosão do aqueduto de Falópio poderá ter contribuído para evitar a paralisia facial e o seu aspecto multi-lobulado é característico dos schwannomas

intra-timpânicos⁶. A reconstrução executada permitiu manter o nível de audição pré-operatória e proteger o nervo facial saudável de lesões induzidas por agentes externos. McRackan et al¹⁰ demonstraram numa série relativamente grande (56 doentes) que remoção quase total do tumor com técnica microscópica, como a que foi utilizada, está associada a uma taxa de controlo local de 100% aos 45 meses de seguimento. O controlo local parece independente da localização do tumor ao longo do nervo e maior quanto mais extensa a ressecção¹¹. A cavidade assim construída permite ainda, através de simples vigilância clínica, identificar e tratar precocemente possíveis recidivas.

A técnica operatória deve ser individualizada tendo em conta as queixas do doente e a extensão e a localização da lesão. Já é relativamente consensual a indicação para exérese cirúrgica do tumor e eventual reconstrução do nervo facial com enxerto quando a paralisia facial é de grau III/VI (House-Brackmann) ou superior^{4,12,13} uma vez que as técnicas de reconstrução utilizadas permitem frequentemente obter um resultado funcional de grau III. A maior controvérsia recai nas situações em que a função do nervo facial está preservada, havendo risco de a agravar com a cirurgia. Contudo, para além deste, há vários casos na literatura que reportam boa função facial após a exérese de schwannomas com origem neste nervo^{4,5,10,11}. A monitorização intra-operatória do nervo facial contribui para o sucesso funcional da cirurgia. A intervenção precoce em lesões menores permite cirurgias mais conservadoras, ao contrário do que sucedeu com o nosso doente. Deve ter-se em conta a evolução das outras complicações, como a hipoacusia de condução ou neuro-sensorial ou o desenvolvimento de colesteatomas do canal, na decisão de intervir ou não (atendendo à natureza, severidade e possibilidade de reconstrução tímpano-ossicular). Adicionalmente, a paralisia facial pós-operatória parece ser mais grave quando o compromisso funcional pré-operatório é maior¹⁰, o que poderá estar relacionado com a degeneração irreversível que ocorre a nível local nos axónios e mesmo a nível central nos neurónios dos núcleos da protuberância em doentes com estes tumores⁵. Estes aspectos sugerem que será preferível uma intervenção precoce. Alguns autores em centros de referência ainda apoiam uma atitude expectante¹⁴, sendo esta particularmente importante quando se consideram os riscos associados às cirurgias dos tumores com localização intra-craniana. Quando existe paralisia facial, a electroneurografia e a electromiografia são indispensáveis para avaliar a viabilidade do nervo. O melhor resultado pós-operatório obtém-se com potenciais de acção compostos em número superior a 50%⁴. Nos casos em que se optou por vigilância, em doentes sem paralisia, o mesmo critério de electroneurografia pode servir para decidir que se tornou necessário intervir, mesmo sem alterações da mímica facial, se menos de 50% do nervo se tornar

viável⁶. A radioterapia é pouco utilizada no tratamento destes tumores¹⁴, embora algumas revisões da eficácia desta modalidade de tratamento em schwannomas não vestibulares da cabeça e pescoço sugira uma taxa de controlo local entre os 91% e os 100%, sem complicações otológicas ou neurológicas significativas^{15,16}. Há um caso descrito de paralisia facial completa após irradiação de um tumor localizado dentro do canal auditivo externo, presumivelmente por edema pós-rádico⁹.

No caso do nosso doente é interessante reparar na perda neuro-sensorial ligeira que apresentava apenas no ouvido afectado. Não há história de doenças prévias do ouvido ou sonotrauma, extensão da lesão ao canal auditivo interno, erosão da cápsula ótica nem outras lesões no feixe estato-acústico ou no sistema nervoso central. A etiologia desta alteração permanece por esclarecer.

Em conclusão, os schwannomas do nervo facial são lesões raras que normalmente cursam com paralisia facial, embora tal possa não se verificar, mesmo em casos de lesões extensas. Um índice de suspeita elevado é importante para um diagnóstico precoce e deve ponderar-se cuidadosamente quando intervir cirurgicamente para evitar a progressão das lesões causadas pelo tumor.

Referências bibliográficas

1. Kim CW, Han DH, Kim CH, Cho SJ, et al. Primary middle ear schwannoma. *Am J Otolaryngol*. 2007;28(5):342-6.
2. Roig ORJ, Roig-Ocampos FJ, Serafini DP, Lopez Filho O. Middle ear Schwannoma. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2010;76(5):673.
3. Biswas D, Marnane CN, Mal RK, Baldwin DL. The presenting features of middle ear facial nerve sheath tumors: a clinical review. *Am J Otolaryngol*. 2008;29(1):58-62.
4. Kirazli T, Oner K, Bilgen C, Ovul I, et al. Facial nerve neuroma: clinical, diagnostic, and surgical features. *Skull Base*. 2004;14(2):115-20.
5. Park SH, Kim J, Moon IS, Lee WS. The best candidates for nerve-sparing stripping surgery for facial nerve schwannoma. *Laryngoscope*. 2014 Nov;124(11):2610-5.
6. Wiggins RH, 3rd, Harnsberger HR, Salzman KL, Shelton C, et al. The many faces of facial nerve schwannoma. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2006;27(3):694-9.
7. Okabe Y, Nagayama I, Takiguchi T, Furukawa M. Intratemporal facial nerve neurinoma without facial paralysis. *Auris Nasus Larynx*. 1992;19(4):223-7.
8. Sharp JF, Kerr AI, Carder P, Sellar RJ. Facial schwannoma without facial paralysis. *J Laryngol Otol*. 1989;103(10):973-5.
9. Alyono JC, Corrales CE, Gurgel RK, Blevins N, Jackler RK. Facial nerve schwannomas presenting as occluding external auditory canal masses: a therapeutic dilemma. *Otol Neurotol*. 2014 Aug;35(7):1284-9.
10. McRackan TR, Rivas A, Wanna GB, Yoo MJ, et al. Facial nerve outcomes in facial nerve schwannomas. *Otol Neurotol*. 2012 Jan;33(1):78-82.
11. Li Y1, Liu H, Cheng Y. Subtotal resection of facial nerve schwannoma is not safe in the long run. *cta Otolaryngol*. 2014 Apr;134(4):433-6.
12. McMonagle B, Al-Sanosi A, Croxson G, Fagan P. Facial schwannoma: results of a large case series and review. *J Laryngol Otol*. 2008;122(11):1139-50.
13. Kim CS, Chang SO, Oh SH, Ahn SH, et al. Management of intratemporal facial nerve schwannoma. *Otol Neurotol*. 2003;24(2):312-6.
14. Wilkinson EP, Hoa M, Slattery WH 3rd, Fayad JN, et al. Evolution in the management of facial nerve schwannoma. *Laryngoscope*. 2011 Oct;121(10):2065-74.
15. Ingrosso G, Ponti E, di Cristino D, Terenzi S, et al. Intra-parotid facial nerve schwannoma with intra-temporal extension; a case report. Is there a role for stereotactic radiotherapy? *Am J Otolaryngol*. 2013 May-Jun;34(3):258-61.
16. Elsharkawy M, Xu Z, Schlesinger D, Sheehan JP. Gamma Knife surgery for nonvestibular schwannomas: radiological and clinical outcomes. *J Neurosurg*. 2012 Jan;116(1):66-72.