

TUMORES DO ÂNGULO PONTO-CEREBELAR

I) Introdução

Os tumores do ângulo ponto-cerebelar são um grupo diverso de tumores encontrados freqüentemente na prática do otorrinolaringologista. Representam 10% de todos os tumores intracranianos, sendo fatais se não forem tratados adequadamente.

II) Reparos anatômicos do ângulo ponto-cerebelar

O ângulo ponto-cerebelar é um espaço latente de forma irregular localizado na fossa posterior cerebral. É delimitado anteriormente pela superfície posterior do osso temporal e posteriormente pela superfície anterior do cerebelo. Medialmente, tem como limite a oliva inferior e superiormente, a borda inferior da ponte e do pedúnculo cerebelar. O limite inferior é constituído pela tonsila cerebelar. Os VII e VIII pares cranianos cursam superior e lateralmente em direção ao conduto auditivo interno (CAI) dentro desse espaço, trazendo com eles uma fina lâmina de tecido aracnóide. Superiormente, o V par é visível, com os IX, X, XI pares cranianos localizados inferiormente. Outras estruturas importantes nesse espaço são o flocculus, a abertura lateral do IV ventrículo (forame de Luschka) e a artéria cerebelar ântero-inferior, tendo como ramo a artéria labiríntica, que irriga a cóclea e o labirinto.

Os VII e VIII pares cranianos são envoltos em tecido glial durante todo o seu percurso intracraniano. Células de Schwann circundam esses nervos, com início no canal auditivo interno (CAI). A divisão do VIII par nos segmentos coclear e vestibular é variável, podendo ocorrer dentro do espaço subaracnóideo ou na porção medial do CAI. O segmento vestibular subdivide-se em nervo vestibular superior e inferior, ocupando a metade posterior do CAI. Pequenas fibras entre o nervo vestibular superior e o nervo facial (fibras vestibulofaciais) podem ser visualizadas dentro do CAI. O nervo coclear assume uma posição ântero-inferior dentro do CAI, enquanto o nervo facial passa pela porção ântero-superior do mesmo, sendo separado do nervo vestibular superior pela Bill's bar (lâmina vertical). Os nervos facial e vestibular superior, que ocupam a metade superior do CAI, são separados daqueles que ocupam a metade inferior do CAI (nervos vestibular inferior e coclear) pela lâmina transversa.

III) Tipos de Tumores

1) SCHWANOMA VESTIBULAR

O schwanoma vestibular é o tumor benigno mais comum, com origem na fossa craniana posterior. Recebe outras denominações, como: angioneurofibroma, fibromixoma, entre outras. Entretanto, Schuckneck (1976) considerou o termo neurinoma inadequado para o tumor, já que o mesmo caracteriza-se pela proliferação das células de Schwann. O termo mais correto seria, portanto, schwanoma, sendo neurinoma consagrado pelo uso.

Não se sabe com exatidão a atual incidência do schwanoma vestibular, tendo alguns trabalhos mostrado uma taxa que varia de 0.8 a 2.5%. Entre todos os tumores intracranianos, o schwanoma do VIII par representa de 2 a 7% na literatura permanente. Entre os tumores do angulo ponto cerebelar (APC), ele ocorre em cerca de 80 a 90 % dos casos. A incidência anual de casos novos na população geral parece ser da ordem de

10:1000000. Mas essa incidência corresponde apenas aos casos sintomáticos, podendo a taxa real ser bem mais expressiva.

A. FISIOPATOLOGIA

Os schwanomas vestibulares têm origem na divisão vestibular do VIII par craniano. Derivam histologicamente das células de Schwann, mais comumente no interior do CAI. A maior densidade dessas células é observada no gânglio de Scarpa (gânglio vestibular), onde ocorre a maioria dos tumores. Schwanomas do ramo coclear do VIII par são extremamente raros e têm a propensão de invadir a cóclea. São de origem desconhecida e surgem, na maioria dos casos, do interior do CAI, podendo também originar-se fora do meato e, portanto, fora do folheto aracnoideo. O aumento de volume do tumor vai afastar em bloco este folheto, formando-se em torno disto um envelope aracnoideo constituído de 2 camadas.

Podem ocorrer como variedade esporádica (95%), como também acometer bilateralmente, nos casos de neurofibromatose tipo 2.

O crescimento do tumor é lento, geralmente 0,25 a 0,4 mm/ano, tendo sido documentados crescimentos de 2 cm/ano. Quanto maior o tumor, ou mais jovem o paciente, maior é o índice de crescimento. O schwanoma é mais vascularizado nas mulheres e tem seu curso acelerado durante a gestação. Receptores hormonais ligados ao sexo foram identificados nos schwanomas vestibulares. No entanto, recentes estudos revelaram que, apesar da presença desses receptores, não há diferença na taxa de crescimento tumoral em pacientes grávidas e não grávidas.

Tumores microscópicos podem permanecer assintomáticos até a idade adulta. Entretanto, tumores não tratados podem levar à compressão do tronco cerebral, aumento da pressão intracraniana e até morte em um período de 5 a 15 anos. Geralmente, o crescimento tumoral se faz em direção ao ângulo ponto-cerebelar, que é uma região de menor resistência.

A degeneração maligna é excepcional e, muitas vezes, posta em dúvida. Alguns autores acham que esta pode acontecer apenas na doença de Von Recklinghausen ou Neurofibromatose múltipla.

B. ETIOLOGIA

Há inúmeras teorias que tentam explicar os schwanomas. Uma delas seria a possibilidade de um traumatismo da região occipital predispor à formação do tumor. Há também uma associação com obesidade, relacionada, provavelmente, a mecanismos hormonais.

Existem, ainda, casos hereditários como na **Neurofibromatose** acústica familiar, uma doença autossômica dominante, relativamente comum, que atinge primariamente as células de crescimento de tecidos nervosos. Pode causar tumores em nervos, que crescem em qualquer época ou local. Essa doença divide-se em tipo 1 e 2:

- **TIPO 1:** é a forma mais comum da doença. Também conhecida como forma periférica ou Doença de Von Recklinghausen. Relaciona-se com o cromossomo 17 e caracteriza-se pela presença de múltiplas manchas café com leite, glioma de nervo óptico, hamartoma de íris, neurofibromas dérmicos subcutâneos, plexiformes e tumores neurais. A associação com schwanoma ocorre em menos de 5% dos casos e é unilateral. O diagnóstico é baseado na presença de dois dos seguintes critérios:

1. seis ou mais manchas café com leite maiores que 5 mm em crianças e 15 mm em adultos
2. dois ou mais neurofibromas plexiformes
3. mancha marrom na axila ou em áreas de dobras
4. glioma do nervo óptico
5. dois ou mais hamartomas de íris
6. lesão óssea distinta: aplasia de asa do esfenóide ou afinamento do córtex de ossos longos com ou sem pseudoartrose
7. parente de primeiro grau com Neurofibromatose tipo 1 (NF-1)

- **TIPO 2:** é uma forma mais rara, conhecida como forma central e relacionada com o cromossomo 22. Caracteriza-se por schwannomas vestibulares bilaterais (96% dos casos), opacificação do cristalino, neurofibromas dérmicos subcutâneos e plexiformes, tumores cerebrais e medulares. Para o diagnóstico é necessário:

1. paciente com schwanoma do VIII bilateral ou
2. paciente com parente de primeiro grau com NF-2 e tumor unilateral ou
3. paciente com parente de primeiro grau com NF-2 e dois dos seguintes critérios:
 - * neurofibroma dérmico ou subcutâneo
 - * neurofibroma plexiforme
 - * glioma
 - * catarata subcapsular posterior juvenil

Embora a NF-1 e a NF-2 sejam desordens distintas, compartilham de muitas características clínicas. A idade de aparecimento dos sinais e sintomas é mais precoce no tipo 1 e o diagnóstico pode ser feito ao nascimento ou na infância pelo exame de pele, uma vez que as manchas café com leite são encontradas predominantemente no tronco e aparecem no primeiro ano de vida. Neurofibromas aparecem antes da puberdade e crescem em número e tamanho durante a adolescência. As manifestações clínicas da NF-2 são mais súbitas e podem ocorrer por volta da sétima década de vida. Porém, indivíduos de risco por hereditariedade de NF-2 devem ser seguidos firmemente, para detecção precoce de schwanoma. Esses pacientes apresentam menos manifestações cutâneas. O indivíduo portador de NF-1 não é de risco para desenvolver schwanoma.

Todo paciente com schwanoma do VIII par bilateral é portador de NF-2 por definição, e é de risco para desenvolver outros tumores, tendo, portando, morbidade precoce e elevada, especialmente quando tais tumores envolvem a medula espinhal.

C. QUADRO CLÍNICO

A hipoacusia unilateral é o sintoma mais precoce e freqüente (90% dos casos). Diminuição na compreensão da fala não compatível com a perda auditiva é muito comum. Surdez súbita é encontrada como sintoma em mais de 26% dos pacientes com schwanoma vestibular, enquanto que em 1% a 2,5% dos indivíduos com surdez súbita, a causa é o schwanoma. A perda súbita da audição ocorre provavelmente por uma oclusão repentina da artéria labiríntica devido à pressão causada pela expansão tumoral dentro da cavidade óssea que contém o CAI. Porém, o restabelecimento da audição após uma surdez súbita não exclui a possibilidade de um schwanoma. Pode haver também plenitude auricular associada à surdez flutuante.

Zumbido é a segunda queixa mais freqüente (56% dos casos) e pode aparecer como sintoma isolado ou associado à surdez. Geralmente precede a perda auditiva e é descrito

como uma buzina, ou, ainda, como tom de telefone. Zumbido unilateral deve alertar o médico para a possibilidade de um schwannoma.

Os sintomas vestibulares, embora presentes na maioria dos casos, são descritos como uma tontura vaga e transitória que é exacerbada com mudanças de posição. Vertigem rotatória típica é incomum. Pode ocorrer nistagmo de posição, o que parece ser paradoxal, já que o schwannoma se origina a partir do nervo vestibular inferior ou superior. Pacientes com schwannoma que se estende para o labirinto podem apresentar sintomas idênticos aos da Doença de Menière, por desbalanço da dinâmica de fluxos do ouvido interno.

A progressão dos sintomas no schwannoma vestibular é relacionada com o tamanho e crescimento tumorais. Tumores intracanaliculares apresentam-se com perda auditiva, zumbido e disfunção vestibular. Com o crescimento do tumor no ângulo ponto-cerebelar, a perda auditiva se agrava e o desequilíbrio pode manifestar-se. A direção de crescimento tumoral é variável e determinará qual nervo craniano será afetado. Se o tumor crescer anteriormente, os V e VI pares cranianos serão acometidos; se crescer pósteroinferiormente, afetará os nervos IX, X e XI. Quadro de parestesias em face pode estar presente em casos de grandes tumores e geralmente começa pelo ramo mandibular do V par (que é o segundo par craniano mais afetado pelo schwannoma do VIII par), podendo subsequentemente se estender aos ramos maxilar e oftálmico. O sinal mais sensível do comprometimento do V é a diminuição do reflexo corneano. O acometimento do nervo facial ocorre em 10 a 30% dos casos, sendo na maioria deles uma paresia, muito raramente paralisia. O nervo facial resiste a grandes distensões antes da ocorrência de um déficit funcional.

Sintomas oculares são também raros e consistem em diplopia ou borramento visual. Diplopia é secundária ao envolvimento do VI par e a visão turva é devido ao nistagmo ou papiledema. Sintomas relacionados ao acometimento de outros pares (IX, X e XI) são excepcionais e são descritos como rouquidão, disfagia, engasgos, sugerindo desenvolvimento avançado do tumor.

O acometimento cerebelar ocorre tardiamente e inclui incoordenação, base alargada e tendência de queda na direção do lado afetado. Existe a descrição do Bruns's nistagmus que ocorre por compressão cerebral e cerebelar. Em casos avançados, pode-se encontrar hidrocefalia caracterizada por cefaléia e vômitos. Desorientação e estupor ocorrem em casos de herniação do tronco cerebral.

Muitos pacientes são assintomáticos, sendo o schwannoma um achado radiológico ocasional.

D. EXAME FÍSICO GERAL

Na síndrome de Neurofibromatose tipo 2, pode-se observar desde vários neurofibromas em várias regiões do corpo até manchas na pele, de cor achocolatada, além de alterações oculares. Nestes casos, há correlação com schwannomas do VIII bilaterais. O exame físico também compreende o exame completo de pares cranianos (principalmente V, VI, VII, VIII, IX, X e XI), pesquisa de coordenação cerebelar e do equilíbrio.

Na otoscopia, pode determinar a sensibilidade da porção posterior do CAE ósseo pela palpação. O sinal de Hitselberger, que corresponde à diminuição da sensibilidade do CAE, ocorre nos tumores acústicos pois o ramo sensitivo do VII par é mais sensível à compressão que seu ramo motor. Esse sinal pode ser encontrado mesmo em tumores relativamente pequenos. Os olhos são também examinados, procurando nistagmo ou outras alterações oculares.

E. TESTES AUDIOMÉTRICOS

Os testes retrococleares usados para detecção dos tumores de ângulo ponto-cerebelar mudaram ao longo dos anos, tendo, atualmente, como mais utilizados: a audiometria tonal limiar, a audiometria vocal com discriminação, o reflexo estapediano e o BERA.

A audiometria tonal e vocal com discriminação, com mascaramento apropriado, deverá ser realizada em todos os pacientes com queixas auditivas ou vestibulares. Qualquer padrão audiométrico pode ser encontrado no schwanoma do VIII par, incluindo o normal. O baixo índice de discriminação (<60%), desproporcional aos níveis obtidos com tons puros, aumenta a suspeita clínica. Observa-se grande dificuldade do paciente em discernir a fala, ficando mais evidente quando conversa ao telefone, utilizando o ouvido acometido. Uma queda tipo neurossensorial em altas frequências é o mais encontrado (65%), pois as fibras nervosas sujeitas à compressão tumoral são as mais periféricas. Observa-se o efeito Rollover (queda de 20% do máximo) em perdas auditivas secundárias a tumor do VIII, predominante em lesão retrococlear.

O reflexo estapediano está ausente em 88% dos pacientes, sendo que tal exame tem uma sensibilidade de 85%. Pode-se observar ainda o sinal da barra, que é a elevação do limiar estapediano (corresponde ao limiar audiométrico medido pelo reflexo estapediano) na frequência de 1000 Hz para cerca de 95-100 dB. Descreve-se, ainda, o fenômeno de adaptação patológica, quando a amplitude do reflexo analisado com uma duração de 10 segundos a 10 dB acima do limiar nas frequências de 500 e 1000 Hz sofre uma redução de 50% ou mais, em 5 segundos ou menos.

O BERA é o exame mais sensível e específico para o diagnóstico de schwanoma. Sua sensibilidade é maior que 95% e os falso-negativos se encontram em 31% dos pacientes com schwanomas muito pequenos (inferiores a 1 cm). Os falso-positivos ocorrem em cerca de 10% dos casos, sobretudo em indivíduos com limiar audiométrico em 4000 Hz, maior de 50 dB. BERA anormal pode ser identificado em 96% dos tumores. Os achados mais importantes são o alargamento do intervalo de latência entre as curvas I e V e o aparecimento da curva I, sem o encontro da curva V. Nos schwanomas volumosos, devido ao sofrimento que ocasionam no tronco cerebral, observa-se repercussão contralateral, com o alargamento de latências ou alterações da onda V (maior que 0,2 ms). Pode estimar o tamanho do tumor pelo aumento do intervalo entre as ondas III e V no lado não afetado (oliva superior/colículo inferior).

F. TESTES VESTIBULARES

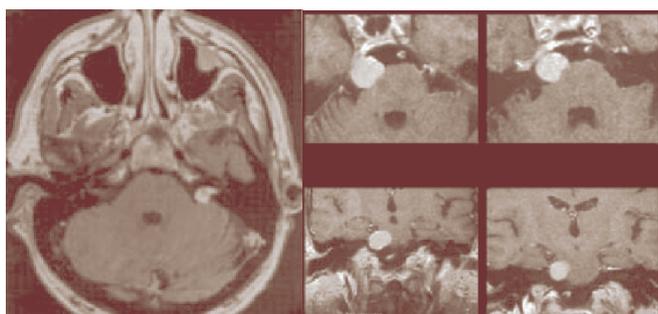
Os sintomas vestibulares manifestam-se sob forma de síndrome deficitária. Este déficit se estabelece lentamente e é camuflado pelo poder de adaptação do sistema vestibular. A eletronistagmografia (ENG) pode ser utilizada como screening, mostrando anormalidades em 70% a 90% dos pacientes com o tumor em questão. Uma diferença de 20% entre os ouvidos é significativa, sugerindo maiores investigações. A sensibilidade do exame é de apenas 60%, se o acometimento é do nervo vestibular inferior e de 97% se for do nervo vestibular superior, visto que na ENG apenas o nervo vestibular superior é avaliado.

G. EXAMES DE IMAGEM

Através da tomografia computadorizada (CT) passou-se a observar massas iso ou hipodensas dentro do CAI. Com o auxílio de contraste, 90% dos schwannomas realçam, podendo-se identificar tumores entre 3 a 5 mm de tamanho. Um ângulo agudo formado pela borda lateral do tumor e pelo osso petroso é característico. Áreas centrais de necrose (degeneração cística) podem ser vistas.

Com os aparelhos atuais, somente os schwannomas intracanaliculares ou inferiores a 5 mm não são visualizados. Classicamente, temos como alterações na CT: alargamento do CAI, massa no ângulo ponto-cerebelar, compressão do IV ventrículo, rotação do tronco cerebral para o lado contralateral, alargamento da cisterna peduncular e ACP correspondente.

A RNM é o exame de escolha na suspeita de patologia do ângulo ponto-cerebelar. Quando realizado com contraste (gadolinium), apresenta uma especificidade de praticamente 100%, mesmo para pequenos tumores (2 mm). É um método não invasivo que permite excelente visualização de partes moles, bem como a observação do líquido e dos fluidos do ouvido interno. Quando ponderada em T2, a RNM é útil para detectar a relação entre o tumor, o CAI, o ouvido interno e os pares cranianos adjacentes.



Na figura à esquerda, RM de crânio, corte axial, com imagem típica de schwannoma vestibular em APC à esquerda. Na figura à direita, RM de crânio, cortes axial e coronal, evidenciando imagem de APC à direita.

H. OUTROS TESTES DIAGNÓSTICOS

A análise do líquido mostra uma elevação de proteínas, porém só ocorre em tumores de tamanho avançado. O uso de radioisótopos é útil em tumores de médio a avançado crescimento. A análise do líquido perilinfático, com presença de mais de 1000 mg/dL de proteínas é considerado diagnóstico de schwannoma do VIII par.

I. CONDUTA

Frente a pacientes com tumores pequenos, cujo único sintoma é a perda auditiva, a conduta é controversa. O recente desenvolvimento da radiocirurgia estereotáxica trouxe uma nova opção de tratamento para alguns tipos de pacientes específicos.

Quando vamos decidir como abordar o schwannoma, devemos ter como principal objetivo a manutenção da vida. O segundo objetivo é evitar grandes seqüelas neurológicas: ataxia, hemiparesia e disfunções dos demais nervos cranianos próximos ao tumor. O terceiro objetivo é a ressecção completa do tumor. O quarto objetivo, bastante difícil, é a preservação da função do nervo facial. O quinto objetivo é preservar a audição. Obviamente o alcance desses objetivos depende do diagnóstico precoce.

Um grupo de pacientes que são muitas vezes candidatos a tratamento conservador são os que apresentam neurofibromatose tipo 2 com neurinoma bilateral. Alguns cirurgiões indicam tratamento conservador para esses pacientes, até os mesmos apresentarem hidrocefalia ou outras complicações. Infelizmente esses pacientes apresentam boa audição, tornando mais difícil a escolha da conduta.

Para escolha de tratamento clínico ou cirúrgico, existe um consenso de que:

- ressecção cirúrgica é a melhor opção em pacientes menores que 65 anos e saudáveis;
- em pacientes entre 65 a 75 anos é prudente avaliar o estado geral, exame neurológico, tamanho do tumor, localização, taxa de crescimento, status auditivo e história familiar. Nestes casos, costuma-se considerar a radioterapia (RDT) como bom método para controlar o crescimento do tumor;
- em pacientes maiores que 75 anos dá-se preferência à RDT;
- pacientes idosos, sem condições clínicas, com tumores pequenos, sem sintomas neurológicos, podem ser seguidos clinicamente, através de RNM a cada 6 meses. Caso seja observado crescimento evidente, indica-se a RDT; caso contrário, mantém-se o seguimento com RNM.

IA. Cirurgia

Geralmente é o tratamento de escolha para o neurinoma do VIII. Pode ser realizado pelo neurocirurgião ou neuro-otologista com experiência em cirurgias do osso temporal e fossa posterior. A monitorização do nervo facial no intra-operatório é realizada de rotina.

Existem 4 tipos de abordagem cirúrgica para exérese do tumor: translabiríntica, via fossa média, suboccipital e retrolabiríntica. São descritas 3 técnicas de monitorização intra-operatória da exérese do neurinoma: BERA, Eletrococleografia e Monitorização direta do VIII nervo (DENM); Segundo Battista et al (2000) ,a última é a mais efetiva, porém não há diferença estatisticamente significativa nas taxas de preservação auditiva pós - operatórias.

IB. Outros Tratamentos

A irradiação estereotáxica é uma opção de tratamento recente que ainda gera muitas controvérsias. Tal tratamento é limitado a tumores menores de 3 cm. Nesta técnica, uma alta dose de radiação ionizante é voltada para o tumor com uma baixa concentração de radiação para as estruturas vizinhas.

Recentes estudos demonstram que 86% dos tumores permanecem no mesmo tamanho ou diminuem. Paresia facial permanece por 6 a 9 meses em cerca de 5% dos pacientes. A preservação da audição é possível em 26% dos casos. Algumas complicações são hidrocefalia e paralisia de nervos cranianos inferiores.

A irradiação (Gama - cirurgia) é uma boa opção para o tratamento de tumores residuais após cirurgia convencional, assim como para pacientes que não apresentam condições clínicas para serem submetidos à cirurgia.

Existem poucos relatos sobre o tratamento com quimioterápicos para neurinomas bilaterais. O uso de Cytosan, adriamicina e DTIC demonstrou não haver crescimento tumoral.

2) MENINGIOMAS

São o segundo tipo mais comum de tumor com origem no ângulo ponto-cerebelar, sendo responsável por 3% dos tumores dessa região. Originam-se de células da dura e da subaracnóide. Não dão metástases, mas podem recidivar com certa frequência, já que apresentam propensão à invasão óssea.

Os sintomas dos meningiomas são referentes ao local de origem. Quando surgem do CAI, podem apresentar sintomas idênticos ao de um tumor do VIII par. Como a maioria deles surge da superfície posterior da porção petrosa do osso temporal, eles frequentemente não entram pelo CAI e podem atingir grandes proporções antes de causar perda auditiva ou sintomas vestibulares (tempo médio entre sintomas e diagnóstico é de 4,25 anos). Tumores que crescem junto ao seio sigmóide ou bulbo jugular podem causar rouquidão, disfagia ou atrofia da língua.

Meningiomas podem apresentar achados audiométricos semelhantes aos dos schwannomas. A audiometria tonal geralmente é melhor nos pacientes com meningioma do que em pacientes com schwannoma. O BERA é normal em 25% dos pacientes com o tumor em questão.

A tomografia computadorizada revela que os meningiomas são mais densos (podem conter áreas de calcificação) e homogêneos que os schwannomas. O osso ao redor do meningioma pode aparecer infiltrado, causando hiperostose associada. Tem-se como imagem na CT: CAI normal, massa geralmente maior que 7 cm, extensão acima e abaixo do tentório e o centro da massa localiza-se fora do CAI.

Na RNM os meningiomas são mais vascularizados e menos brilhantes que os schwannomas.

A excisão cirúrgica é o tratamento de escolha. Em pacientes com boa audição, o acesso retrossigmóide é o mais indicado. Já naqueles com pouca audição, pede-se utilizar a via translabiríntica. A via fossa média pode ser usada nos casos de meningioma envolvendo o ápice petroso ou medialmente ao CAI, nos pacientes com audição preservada.

Geralmente o sangramento é grande na cirurgia, já que os meningiomas são mais vascularizados e infiltrativos que os schwannomas. Dessa forma, sua remoção apresenta uma maior morbidade e a indicação cirúrgica deve ser mais cautelosa, devendo-se ter o cuidado de não lesar nervos cranianos e tronco cerebral quando se tentar controlar o sangramento. São sensíveis à radioterapia.

3) CISTOS EPIDERMÓIDES

O terceiro tipo de tumor encontrado na região do ângulo ponto-cerebelar é o cisto epidermóide (4,6% a 9%), correspondendo, junto aos meningiomas, por metade dos tumores não acústicos dessa região (NANT- Non-acoustic neuroma tumor). É uma lesão epitelial benigna, de crescimento lento, sendo o mesmo decorrente do acúmulo progressivo de queratina e colesterol, produzidos pela descamação do epitélio que circunda o cisto.

Pode surgir tanto dentro do osso temporal quanto no ângulo ponto-cerebelar. O curso natural da doença é extremamente longo, sendo o intervalo médio entre o início dos sintomas e o diagnóstico de 3,7 a 8,2 anos. Os sintomas mais comuns são cefaléia, sintomas cerebelares e neuropatias de pares cranianos, especialmente do V ao XI pares. Dor

trigeminal é, na verdade, o sintoma mais precoce, além de espasmos hemifaciais e paralisia facial progressiva.

Em relação aos cistos epidermóides, a RNM em T2 revelou-se muito superior aos outros métodos de imagem, com especificidade de 100% (visualizado um brilho característico, que pode alterar-se dependendo da queratina, colesterol ou teor de água do tumor).

O tratamento cirúrgico é a conduta de escolha para esses tumores, porém sua remoção é dificultada pela propensão do cisto epidermóide à infiltração entre os pares cranianos e vasos sanguíneos. Assim, apresentam alto índice de recidiva.

4) SCHWANOMA DO NERVO FACIAL

Os schwannomas do nervo facial são histologicamente idênticos aos do VIII par e podem ocorrer em qualquer ponto de seu trajeto. O quadro clínico é semelhante ao do schwannoma do VIII. A função do nervo facial não se altera até que o tumor fique muito grande. Os achados audiométricos, o BERA e a eletroneurografia não auxiliam muito no diagnóstico diferencial. A RNM é o exame de eleição e geralmente observa-se massa na fossa média que se estende pelo CAI até o gânglio geniculado.

Deve ser feita uma biópsia da lesão para descartar malignidade, pois ao contrário dos neuromas do VIII, os schwannomas do VII podem malignizar. Se a biópsia for negativa a conduta pode ser expectante até o surgimento de paralisia facial periférica.

O tratamento de escolha é a excisão cirúrgica com realização de enxerto de nervo. A decisão é dificultada nos casos em que a função do nervo facial está preservada. O acesso translabiríntico é o mais usado. Uma vez que pode ser impossível a diferenciação entre um schwannoma do facial e vestibular, deve-se sempre mencionar ao paciente que uma ressecção do nervo facial com colocação posterior de enxerto pode ser necessária.

5) COLESTEATOMA CONGÊNITO

São lesões de crescimento muito lento e os sintomas são ditados de acordo com sua localização. Iniciam-se no osso temporal ou no ângulo ponto-cerebelar. Histologicamente são idênticos aos colesteatomas do ouvido médio (origem epitelial). Frequentemente, causam espasmos faciais e discriminação vocal pobre em relação aos tons puros (mais acentuada que nos schwannomas). Na RNM, encontra-se um sinal forte em T2.

6) OUTROS SCHWANOMAS DE PARES CRANIANOS

Qualquer nervo craniano da fossa posterior pode desenvolver um schwannoma, com sintomas relacionados ao nervo de origem e sua localização. O schwannoma que acomete o V par produz hipoestesia facial unilateral e apresenta na CT alargamento da cavidade de Meckel. Quando os nervos IX, X ou XI são acometidos, observa-se a síndrome do forame jugular, que se traduz por disfagia, rouquidão e fraqueza do ombro. Uma massa estendendo-se para o espaço parafaríngeo ou até a fossa posterior pode ser vista. Schwannomas do XII par geralmente causam hemiatrofia da língua e alargamento do canal do hipoglossos na TC.

7) OUTROS TUMORES DO ÂNGULO CEREBELOPONTINO

O granuloma de colesterol usualmente se situa na orelha média e mastóide, podendo raramente acometer outros sítios; trata-se de um tumor contendo cristais de colesterol e depósito de ferro na submucosa, circundado por fagócitos e células gigantes. A etiologia permanece obscura, geralmente ocorrendo em casos de otite média secretora prolongada.

O quadro clínico cursa geralmente com hipoacusia e plenitude auricular, sendo que a membrana timpânica apresenta-se escurecida e azulada (hemotímpano idiopático). Na TC observa-se erosão óssea com bordas lisas, sem apresentar realce com contraste endovenoso. Na RNM, o granuloma de colesterol maduro apresenta hiperssinal em T1 e principalmente em T2.

Outros tumores do ângulo ponto-cerebelar incluem: cistos aracnóides, lipomas, tumores embrionários (cistos dermóides, teratomas e cordomas), hemangioblastomas, gliomas, meduloblastomas, tumores malignos (condrossarcomas, papiloma maligno do plexo coróide) e metástases (câncer de mama na mulher, de pulmão e próstata no homem).

Tabela 1. Características à RNM de alguns tumores do APC

	<i>Schwanoma do VIII par</i>	<i>Schwanoma do VII par</i>	<i>Paragangliomas</i>	<i>Meningiomas</i>	<i>Cisto Epidermóide</i>	<i>Colesteatoma congênito</i>	<i>Granuloma de colesterol</i>
<i>T1 sem contraste</i>	Aparecem com sinal intermediário.	Imagem idêntica aos Schwanomas	_____	Mais vascularizados e menos brilhantes que os Schwanomas	_____	Imagem fraca em T1.	_____
<i>T1 com contraste</i>	Intenso realce	de VIII par. Visualiza-se massa na fossa média que se estende pelo CAI até o gânglio geniculado.	Imagem em “sal e pimenta”		_____		Hipersinal
<i>T2</i>	Podem não aparecer		Imagem em “sal e pimenta”		RNM em T2 é o melhor método, revelando um brilho característico, que pode se alterar dependendo da queratina, colesterol ou teor de água do tumor.	Extremamente claro em T2, semelhante ao líquido.	Hipersinal (mais intenso que em T1)

IV) Abordagens Cirúrgicas para os Tumores do Ângulo Ponto-Cerebelar

1. ABORDAGEM TRANSLABIRÍNTICA

Esse tipo de abordagem oferece algumas vantagens, sendo aplicável a muitos tumores do VIII. Utilizada para remoção de quase todos os tumores com **perdas maiores que 50 dB SRT** e com **discriminação menor que 50 %**. É o acesso mais direto ao ângulo pontocerebelar, com boa visualização do tumor e mínima retração cerebelar, e portanto a ataxia pós-cirúrgica é rara.

a) Vantagens. A identificação do nervo facial é possível em todos os casos, numa área do osso temporal não acometida pelo tumor. A porção lateral do CAI é exposta após remoção do tumor. O nervo facial pode ser lesado durante a exérese do tumor e a abordagem translabiríntica oferece uma ótima exposição para uma reanastomose com enxerto de nervo no mesmo tempo operatório. A recuperação do paciente, quando se usa a abordagem translabiríntica, é mais rápida, com menos dor e com excelentes resultados em relação ao nervo facial.

b) Desvantagens. A desvantagem dessa abordagem é o sacrifício da audição no lado operado. No entanto muitos pacientes com neurinoma do VIII já apresentam perda auditiva importante. Segundo Bailey o acesso translabiríntico é o de escolha em pacientes sem audição. Em pacientes com boa audição (30db na audiometria tonal e discriminação maior que 70%) e tumores menores que 1 a 2 cm no ângulo pontocerebelar, a opção da preservação da audição é oferecida ao paciente.

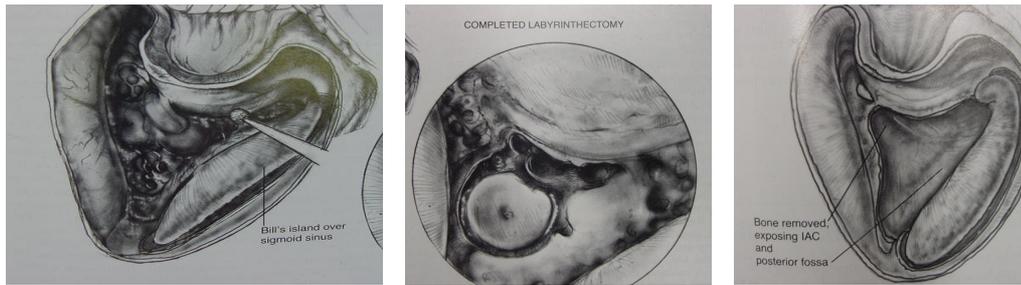
c) Resultados

A mortalidade após a ressecção do tumor via translabiríntica é extremamente baixa (0,4%) e está bastante relacionada com o tamanho do tumor. A remoção completa do tumor também é possível por esta via na maioria dos pacientes (95 a 99 %), a exceção é feita nos casos onde há persistência das variações dos sinais vitais durante a manipulação do tumor. O índice de recorrência é em torno de 0,001%.

A paralisia do nervo facial é a complicação mais comum, em muitos casos é temporária, e está relacionada com o tamanho do tumor. A preservação anatômica do nervo facial é possível em 98,5% dos casos abordados via translabiríntica. No entanto, nem sempre a preservação do nervo significa que as funções retornarão ao normal, pois o mesmo pode estar desvascularizado ou traumatizado o suficiente a ponto das funções não retornarem. Alguns autores citam que 82% dos pacientes tem a função do facial restabelecida satisfatoriamente no pós-operatório (1 ano de follow up).

A fístula liquórica ocorre em 4 a 10% dos pacientes geralmente através da incisão. A rinoliquorréia também pode ocorrer através da tuba de Eustáquio. Se a fístula permanecer após o fechamento adequado da dura, obliteração da tuba e curativo compressivo sobre a mastóide por 72 horas, indica-se punção lombar; caso persista, pode-se explorar a mesma para seu fechamento.

Outras raras complicações associadas a esta abordagem incluem : paralisia do VI par, sangramento no espaço subaracnoideo, paralisia dos nervos cranianos inferiores e ataxia cerebelar.

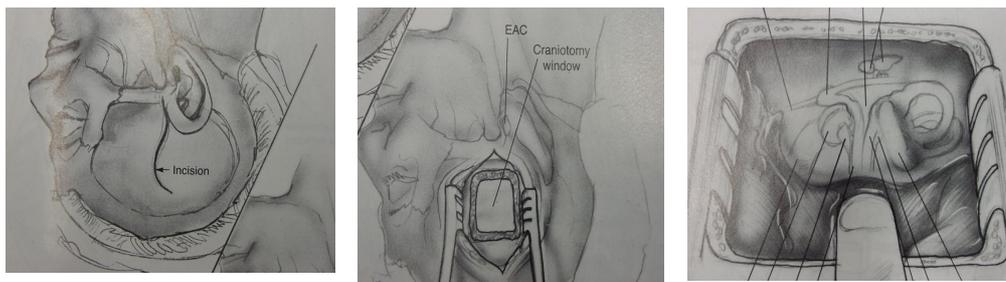


2. ABORDAGEM VIA FOSSA MÉDIA

Esta abordagem oferece uma remoção total de pequenos tumores contidos no CAI ou que se estendam menos que 0,5 cm além do CAI, com **preservação da audição e da função do nervo facial**. A dissecação é primariamente extradural, diminuindo portanto a morbidade. A porção látero-terminal do CAI é exposta facilitando ao cirurgião a remoção completa do tumor. O nervo facial é identificado nesse mesmo local, podendo o cirurgião obter um plano entre o tumor e o nervo, aumentando assim as chances de preservação das funções do mesmo.

No entanto neste tipo de abordagem a manipulação do facial é maior do que pela via translabiríntica. Outro tipo de complicação é a instabilidade no pós-operatório, secundária à denervação labiríntica incompleta. A dissecação cuidadosa das fibras do nervo vestibular diminui a incidência desta complicação. O sangramento oriundo da fossa posterior também pode ocorrer e nesse caso o cirurgião tem acesso limitado a origem do mesmo. Quando isso ocorrer o sangramento pode ser controlado brocando rapidamente o labirinto para obter-se um acesso a fossa posterior.

A remoção total do tumor é possível em cerca de 98% dos casos. A audição pode ser preservada em 59% dos pacientes. A morbidade é maior do que pela via translabiríntica e a função do nervo facial é preservada em 92% dos casos. A preservação da audição é mais difícil quando origina-se no nervo vestibular inferior devido à sua proximidade com nervo coclear.

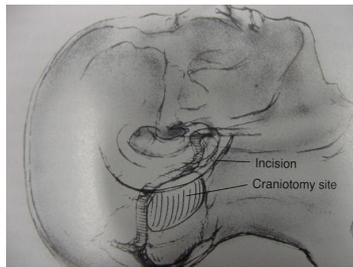


3. ABORDAGEM RETROSIGMÓIDE OU SUBOCCIPITAL

É a abordagem neurocirúrgica ao ângulo pontocerebelar. É utilizada em pacientes com boa audição pré operatória cujo tumor é localizado medialmente no CAI e protui 2cm ou menos no ângulo pontocerebelar. As vantagens dessa via incluem: preservação da audição e remoção de tumores maiores. As desvantagens são grandes: a chance de embolismo aéreo existe principalmente devido a posição do paciente. Esse risco é minimizado usando-se a monitorização com doppler . Um catéter pode ser usado em caso de embolismo aéreo para se aspirar o ar do átrio. A posição tradicional para esta abordagem

é o “park bench”, onde o paciente fica em semi pronação. Alguns cirurgiões porém optam pela posição supina.

A mortalidade é baixa usando esta abordagem (1 a 5%), isso se deve à visão microscópica, melhores instrumentos cirúrgicos e anestesia. A remoção completa do tumor ocorre em 80% dos casos. A função facial normal no pós operatório ocorre em 60% dos pacientes. A preservação da audição ocorre em 17 a 65% dos casos.



4. ABORDAGEM RETROLABIRÍNTICA:

A via retrolabiríntica geralmente é usada para correções funcionais, e também é adequada à exérese do neurinoma do acústico. A abordagem é extradural e portanto não requer compressão excessiva de elementos da fossa média e ainda não danifica o labirinto, preservando a audição.

A morbimortalidade é baixa, entretanto assim como no acesso translabiríntico, há grande incidência de fístulas liquóricas, já que se tem ampla comunicação de espaço liquórico com a cavidade mastoídea. A incidência é ainda maior na via retrolabiríntica pois não se tem a possibilidade de obliteração de tuba auditiva,

Os índices de preservação da função facial são muito semelhantes àqueles da via translabiríntica. Comparando-se com a via suboccipital não se tem diferença frente aos índices de preservação da audição. Há baixa incidência de complicações cerebelares, assim como hemorragias, e meningite comparando-se com outras vias.

Tumores Glômicos do Osso Temporal

Apesar de não terem localização no ângulo ponto cerebelar, os tumores glômicos merecem destaque neste seminário. Tais tumores, também denominados quemodectomas, são paragangliomas não cromafins, com origem nas células dos quimiorreceptores localizados ao longo dos IX e X pares cranianos, no bulbo da jugular.

1. ANATOMIA

Os quemodectomas podem ser encontrados na região da fossa jugular (adventícia do bulbo jugular), seguindo o Nervo de Arnold (ramo cranial do X par), nervo de Jacobson (ramo cranial do IX par) e corpos glômicos (paragânglios) encontrados no canalículo timpânico, promontório coclear e na área do gânglio geniculado no osso temporal. Pode ocorrer em outros locais da cabeça e pescoço: bifurcação da carótida (corpo carotídeo), órbita (nervo ciliar), gânglio nodoso (corpo vagal), laringe e mediastino.

2. PATOLOGIA

Os tumores glômicos são os tumores benignos mais comuns do osso temporal, mas apresentam considerável variação de comportamento. Os mais frequentes exibem crescimento lento, podendo, no entanto, causar erosão óssea. Raramente podem ter um comportamento agressivo que resulte em curta sobrevida.

O diagnóstico de malignidade deve ser dado através de estudo anátomo-patológico, quando se distingue histologicamente um número aumentado de mitoses e anaplasia celular (1 a 3%). Podem apresentar metástases à distância. Um estudo realizado nos EUA, publicado em 1999, encontrou taxa de 6,3% de tumores malignos de glômus jugular, dos 144 glômus jugulares vistos no mesmo período.

Podem ocorrer casos de tumores múltiplos, sincrônicos em 5 a 15% dos pacientes (lesões sincrônicas ou metacrônicas). Pacientes com história familiar de glômus têm tumores múltiplos em 30% dos casos.

3. EPIDEMIOLOGIA

Há o predomínio da doença em indivíduos caucasianos e o pico de incidência ocorre na quinta década de vida. Observa-se história familiar e pode estar associado a outras desordens, como carcinoma de tiróide, desordens neurogênicas e síndrome neoplásica múltipla.

4. QUADRO CLÍNICO

O sintoma inicial é, na maioria das vezes, um zumbido pulsátil, principalmente nos casos de glômus jugular que não invadem o ouvido médio.

A audição pode estar normal, porém em regra a invasão do ouvido médio pelo glômus pode levar a uma surdez de condução, decorrente da compressão dos ossículos ou da membrana timpânica. Pode, eventualmente, ocorrer surdez neurosensorial, assimétrica, demonstrando um acometimento da cóclea, labirinto ou até mesmo do Sistema Nervoso Central (SNC).

Paresia ou paralisia facial podem ocorrer em estágios mais avançados, resultantes da compressão do nervo facial ou da direta neurólise decorrente do tumor.

Vertigem também pode estar presente, geralmente por compressão tumoral sobre a platina do estribo ou quando o tumor invade o labirinto. O paciente pode apresentar, ainda, sintomas adrenérgicos em casos de tumores secretantes, como cefaléia, transpiração excessiva, palpitações, nervosismo e tremores.

Sintomas neurológicos são mais raros e aparecem mais tardiamente, como o acometimento dos pares IX, X, XI (rouquidão, disfagia e aspiração). Outros pares também acometidos são o VII e o XII (disfunção da motilidade da língua). Se houver invasão do cerebelo, o paciente irá apresentar ataxia, disdiadococinesia, nistagmo e cefaléia occipital. Já o acometimento da fossa craniana média leva a diplopia, alterações sensoriais do território do V par e cefaléia retroorbitária.

5. EXAME FÍSICO

A otoscopia é muito variável e depende da localização e do estadiamento do tumor. Três estágios de acometimento da membrana timpânica podem ser visualizados. Inicialmente, tem-se uma hipervascularização da membrana timpânica; num segundo estágio, observa-se uma coloração vermelho escura ou azul, sugerindo massa

retrotimpânica intacta; o terceiro estágio é identificado quando o tumor já perfurou a membrana ou já se exterioriza pelo conduto auditivo externo (CAE).

O BERA pode ajudar na determinação de injúria coclear e retrococlear. A imitanciometria pode demonstrar diminuição da complacência ou registrar as pulsações do ouvido médio, sincrônicas com os batimentos cardíacos. Reflexo estapediano anormal pode sugerir envolvimento do nervo facial ou compressão do estribo. A eletronistagmografia (ENG) estará alterada quando houver envolvimento do labirinto.

O exame neurológico pode avaliar o envolvimento dos pares cranianos da fossa posterior. O exame físico geral deve constar da medida da P.A. sentada e em posição supina pois os pacientes podem apresentar sintomas adrenérgicos associados.

6. EXAMES DE IMAGEM

a) Tomografia Computadorizada: tem-se mostrado muito útil na visualização desse tipo de tumor. Observa-se uma massa no ouvido médio ou na região do bulbo da veia jugular com captação de contraste. A CT também mostra pequenas áreas de invasão intradural, assim como o forame jugular. O forame jugular direito deve ser mais largo que o esquerdo no paciente normal; se ocorrer o contrário, deve-se suspeitar de glômus jugular. Assim, a CT pode revelar uma destruição irregular característica do forame jugular.

b) Arteriografia e venografia: são os principais exames no diagnóstico do tumor glômico. A arteriografia é também importante na detecção do suprimento arterial do tumor, fato de grande valor para determinação da abordagem cirúrgica. Outras informações podem ser obtidas através desses exames, como massas sincrônicas ipsi ou contralaterais, tumores metastáticos, estreitamento da artéria carótida interna e compensação da irrigação contralateral através do suprimento do polígono de Willis (verificar a possibilidade de sacrifício da artéria carótida interna). Pequenos tumores requerem arteriografias seletivas. A venografia é interessante para se verificar as condições do bulbo da jugular. Quando uma veia jugular está comprometida, deve-se avaliar a veia contralateral, com intenção de ligadura da primeira.

c) Ressonância Nuclear Magnética: tem-se boa avaliação do tumor com esse método, já que as densidades ósseas não são demonstráveis. Alguns tumores não detectáveis pela arteriografia podem ser vistos na RNM. Esse exame mostra imagem em sal e pimenta tanto em T1 quanto em T2. Fornece, ainda, informações sobre a região infraorbitária ou intracraniana do tumor, mas a CT continua sendo o exame de melhor acurácia para esses setores.

d) Angioressonância: método não invasivo muito adequado para lesões hipervascularizadas. O realce pós-contraste no glômus é rápido, intenso e homogêneo. Pode identificar lesões pequenas e pode ser realizado de forma dinâmica.

7. EXAMES METABÓLICOS

Dentre os tumores glômicos, 2 a 5% são tumores secretantes. A avaliação laboratorial de um paciente com suspeita de glômus deve incluir: dosagem de metanefrina e ácido vanil-mandélico (VMA) em urina de 24h e catecolaminas séricas. Os testes devem ser realizados antes da arteriografia. Algumas drogas e certos tipos de alimentos podem interferir nos resultados dos exames. São eles: vasopressores, tetraciclina, inibidores da MAO, cafeína, baunilha, bananas e frutas cítricas.

8. CLASSIFICAÇÃO

- FISCH:

Tipo A: origina-se da mucosa do ouvido médio, limitado ao ouvido médio

Tipo B: origina-se do osso entre o hipotímpano e o bulbo jugular, limitado à área timpanomastoídea sem comprometimento do compartimento infralabiríntico

Tipo C: origina-se da adventícia do bulbo jugular; envolve o compartimento infralabiríntico ao longo do canal carotídeo do osso temporal e estende-se para o ápice petroso, mas sem extensão intracraniana. Pode estender-se posteriormente para mastóide

C1 e C2: confinados ao osso temporal

C3 e C4: pode ter extensão intracraniana

Tipo D: origina-se da adventícia do bulbo jugular

De1: < 2 cm, em fossa posterior, com extensão intracraniana extradural

De2: > 2 cm, pode empurrar tentório superiormente, com extensão intracraniana extradural

Di1: <2 cm, não envolve tronco, com extensão intracraniana intradural

Di2: >2 cm, atinge estruturas do tronco, com extensão intracraniana intradural

Di3: irressecável

-GLASSCOCK- JACKSON:

Glômus timpânico

Tipo I: Pequena massa limitada ao promontório

Tipo II: Tumor que cobre completamente o espaço do ouvido médio

Tipo III: Tumor com extensão para ouvido médio e intramastóideo

Tipo IV: Tumor do ouvido médio com extensão intramastóidea ou para canal auditivo através da membrana timpânica; pode estender-se anteriormente para carótida

Glômus Jugular

Tipo I: Tumor pequeno que envolve bulbo jugular, ouvido médio e mastóide

Tipo II: Tumor com extensão sob canal auditivo e pode ter extensão intracraniana

Tipo III: Tumor com extensão no ápice intrapetroso; pode ter extensão intracraniana

Tipo IV: Tumor com extensão dentro do clivus ou fossa infratemporal, mas longe do ápice petroso; pode ter extensão intracraniana

9. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Os principais diagnósticos diferenciais são: otite média aguda recorrente e otite média crônica supurativa (glômus pode comprometer a tuba auditiva), que devem ser afastados pela história e exame físico. Outros diagnósticos diferenciais podem ser citados, tais como: carcinoma do ouvido médio (dor importante, otorréia com laivos de sangue, hipoacusia progressiva), hemotímpano idiopático, granuloma de colesterol, otospongiose (Sinal de Schwartze, perda condutiva), bulbo jugular ectópico, carótida interna aberrante, aneurisma de carótida interna, etc.

10. TRATAMENTO

A. RADIOTERAPIA

Há muitas controvérsias sobre a radiosensibilidade dos tumores glômicos. Há relatos de controle e até cura destes tumores na literatura.

A radioterapia seria indicada nos seguintes casos:

- 1- Pacientes que recusam tratamento cirúrgico.
- 2- Tumores extensos em pacientes clinicamente instáveis.
- 3- Tumores recorrentes em pacientes idosos.
- 4- Como terapia adjuvante quando se tem massa tumoral restante após cirurgia.

B. EMBOLIZAÇÃO ARTERIAL:

A embolização pode ser usada no pré-operatório, propiciando menor sangramento durante a cirurgia e diminuindo o tamanho do tumor, facilitando sua remoção. A cirurgia deve ser realizada até 2 dias após a embolização.

C. TRATAMENTO CIRÚRGICO:

Pacientes com tumores secretantes devem receber cuidados especiais no perioperatório. Pacientes com alta dosagem de catecolaminas devem ser preparados com alfa bloqueadores e eventualmente beta-bloqueadores, 2 semanas antes da cirurgia. A monitorização intraoperatória é de fundamental importância: PA, catéter de Swan-Ganz, ECG e débito urinário. Halotano e curare devem ser evitados, pois aumentam a sensibilidade cardíaca às catecolaminas. Deve-se usar oxigênio, óxido nítrico, barbitúricos e narcóticos. A cirurgia deve ser programada de acordo com o estágio do tumor:

-Acesso transcanal: usado para tumores timpânicos limitados ao promontório (tipo A de Fisch; Glômus Timpânico). Realiza-se o descolamento do retalho tímpano-meatal posterior. Deste modo visualiza-se o tumor dentro da cavidade timpânica que é removido e a hemostasia é feita com cauterização bipolar. Se houver sangramento difuso deve-se utilizar Gelfoan embebido em adrenalina no ouvido médio. Reposiciona-se o retalho e coloca-se pomada de bacitracina no CAE.

-Acesso Transmastóideo: tumores maiores, estádios II, III ou IV segundo Glasscock-Jackson ou tipo B de Fisch devem ser abordados pela mastóide, já que ocupam todo o ouvido médio e podem estender-se para a mastóide. Realiza-se uma mastoidectomia simples, aticotomia e utiliza-se acesso através de timpanotomia posterior para abordagem do ouvido médio. Pode-se ver assim os limites do tumor. Eventualmente é necessário a secção da articulação incudoestapediana ou elevar a membrana timpânica para um acesso combinado. Tumores ainda maiores na área hipotimpânica requerem transposição do nervo facial para acessar o tumor.

-Dissecção da base do crânio: Glômus jugular confinados ao bulbo, ouvido médio e mastóide são acessados pela dissecção tradicional da base do crânio. Paciente em decúbito dorsal horizontal (DDH) com rotação da cabeça. O abdome deve também ser preparado, pois gordura abdominal pode ser necessária no fechamento. Realiza-se um incisão parotídea modificada para boa exposição da base do crânio, para glômus jugulares tipos I e II. Os vasos e nervos intracranianos são identificados e a ponta da mastóide liberada da sua musculatura, para ligadura do bulbo da jugular. Segue-se uma mastoidectomia cortical, podendo ou não ser necessária a mobilização do nervo facial. Quando se obtém completa visualização do tumor pode-se retirá-lo.

-Acesso Infratemporal: glômus jugulares tipo III e IV. Realiza-se uma extensa incisão retroauricular em forma de "C" e transecciona-se o CAE na altura da junção ósteo-cartilaginosa. Para se conseguir dissecção dos grandes vasos, é necessário o acesso à fossa infratemporal, com exposição anterior do tumor, deslocamento da mandíbula,

condilectomia ou hemimandibulectomia, eventualmente ressecção do arco zigomático. Liga-se a veia jugular no pescoço e o controle da porção proximal é obtida com a obstrução do seio sigmóide com surgicel. Preconiza-se uma exérese em bloco no intuito de diminuir o sangramento. A remoção do tumor pode ser auxiliada com Cavitron ou Laser de CO2.

Nos casos com extensão intracraniana extradural, procura-se remover o tumor sem lesar a dura-máter. Nos casos com extensão intracraniana intradural remove-se a lesão extradural e programa-se a exérese da lesão intradural num 2º tempo neurocirúrgico 2 a 6 meses após.

Para o fechamento são utilizados retalhos de dura-máter suturados ou fixados com cola biológica. A rotação do músculo temporal é realizada para fechamento do defeito, fecha-se a pele e deve ser deixado curativo compressivo por sete dias. A reabilitação pós-operatória é destinada aos déficits dos nervos cranianos resultantes (cuidados com olhos e deglutição).

11. COMPLICAÇÕES:

As complicações das cirurgias do glômus jugular são numerosas e dependem da localização e extensão do tumor.

-Hematoma: necessário hemostasia adequada, dreno adequado e curativo compressivo por 48 horas.

-Infecção do leito cirúrgico: deve ser prevenida através de hemostasia adequada, oclusão da tuba auditiva, uso de retalhos ao invés de enxertos livres e antibioticoterapia apropriada.

-Lesão dos nervos intracranianos: principalmente IX-XII, pela localização próximos ao forame jugular, e o nervo facial. As lesões destes nervos são mais freqüentes na abordagem via fossa infratemporal.

-Complicações relacionadas à membrana timpânica e cadeia ossicular podem ser ocasionadas na exérese de tumores glômicos timpânicos e jugulares, como perfuração da membrana e lesão ossicular.

- Se há lesão da dura-mater, pode haver fístula líquórica que pode ser evitada com sutura da dura máter, obliteração da tuba, tamponamento da mastóide com gordura, fechamento das camadas muscular, subcutânea e pele e curativo compressivo. Se houver surgimento de fístula, pode ser feita drenagem lombar de líquido a 6-10 ml/hora por 3-5 dias. Persistindo o quadro, é necessária exploração cirúrgica.

-Lesão da carótida interna, que pode ser reparada com balão de tamponamento. Uma perfusão contralateral inadequada requer preservação da carótida ipsilateral. Lacerações são reparadas primariamente com enxerto de safena. A ligadura da carótida pode resultar na formação de trombos e possível êmbolo. Devem ser feitos estudos com doppler ou arteriografia transfemoral. Os pacientes com comprometimento neurológico isquêmico devem ser embolectomizados ou heparinizados.

-Infarto cerebelar e hipertensão intracraniana: Stremandinoli e cols. (1998) descrevem tais complicações secundárias à interrupção do seio sigmóide durante a cirurgia (exérese de Glômus e Neurinoma) e chamam a atenção para o estudo da circulação venosa cerebral no pré-operatório.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Baizer, S. Diferencial Diagnosis of Neoplasms of the Anterior and Middle Cranial Fossa. In: Cummings, Charles. **Otolaryngology - Head and Neck Surgery**. Mosby Year Book. 1993.
2. Myers, E.N. **Operative Otolaryngology - Head and Neck Surgery**. W.B. Saunders company, 1459-1525.
3. Brackmann, D.E. **Otologic Surgery**. W.B. Saunders company, 595-636.
4. Balzer, S. Diferencial Diagnosis of Neoplasms of the Anterior and Middle Cranial Fossa In: Cummings, Charles. **Otolaryngology-Head and Neck Surgery**, Mosby Year Book 1993
5. Albernaz, PLM e cols. Schwannoma Vestibular, cap. 30 (881-887) in Lopes Filho, O e Campos CA **Tratado de Otorrinolaringologia**, São Paulo, 1994
6. Seminário O.R.L.2004.
8. Fagan, P.A. and cols. The cerebellopontine angle: does the translabyrinthine approach give adequate access? **Laryngoscope**, **108 (5)**: 679-82, 1998.
9. Irving, R.M. Hearing preservation in patients undergoing vestibular schwannoma surgery: comparison of middle fossa and retrosigmoid approaches. **J Neurosurg**, **88 (5)**: 840-5, 1998.
10. Gjuric, M. and cols. Function preserving surgery of glomus jugulare tumors. An achievable goal? **HNO**, **45 (12)**: 983-9, 1997.
11. Stramandinoli, E. and cols. Interruption of the lateral sinus in surgery of paraganglioma and acoustic neurinoma. Apropos of 2 complications. **Ann Otolaryngol Chir Cervicofac**. **115 (6)**: 362-6, 1998.
12. Steiner, M. et al. Gamma surgery for vestibular schwannoma. **J. Neurosurg**. **92 (5)** : 745-59, 2000.
13. Battista, R.A. Et al. Evaluation of three intraoperative auditory monitoring techniques in acoustic neuroma surgery. **Am. J. Otol**. **21 (2)**: 244-8, 2000.
14. Neto, SC. Tumores do VIII Nervo. **IN Tratado de Otorrinolaringologia das Sociedade Brasileira de Otorrinolaringologia**. Vol 2. Cap 52.ed Roca ltda. 2003
15. Operative treatment of the vestibular schwannoma (acoustic neuroma): correlation between surgical approach and cranial nerves lesion **Med Arh**. **59(3)**:160-3, 2005.
16. Surgical treatment of cerebellopontine angle meningiomas in elderly patients. **Acta Neurochir (Wien)**, **Jun 147(6)**:603-10, 2005.
17. Meningiomas of the cerebellopontine angle with extension into the internal auditory canal. **J Neurosurg**, **Jan 102(1)**:17-23, 2005.
18. Acoustic neuromas after failed radiation therapy: challenges of surgical salvage. **Laryngoscope**, **Jan 115(1)**:93-8, 2005.
19. Differential diagnosis of space demands in the cerebellopontine angle **Radiologe**, Nov;44(11):1113-36,2004.

Charisse A. de A. Patrício
R3 ORL-2005