

## Schwanoma vestibular como causa de surdez súbita

## Vestibular schwannoma presenting as sudden hearing loss

Eduardo M. Kosugi<sup>1</sup>, Rodrigo P. Tangerina<sup>1</sup>, Gabriel  
C. Dib<sup>1</sup>, Hugo V. L. Ramos<sup>1</sup>, Norma O. Penido<sup>2</sup>

Palavras-chave: schwannoma, surdez súbita,  
neurinoma, ressonância magnética.  
Key words: schwannoma, sudden deafness,  
neurinoma, magnetic resonance imaging.

### Resumo / Summary

**A** Surdez Súbita (SS) é um sintoma causado por mais de 60 doenças diferentes, dentre elas, o Schwannoma Vestibular (SV). Shaia & Sheehy (1976) apresentaram uma incidência de 1% de SV em 1220 casos de SS. Não há características específicas para o diagnóstico do SV, sendo a ressonância magnética (RM) o exame de escolha. Objetivo: Verificar a real incidência de SV em casuísticas de SS com a realização de RM. Forma de estudo: Coorte transversal. Material e Método: Estudo prospectivo com a realização de RM com contraste de gadolínio em todos os pacientes com SS do serviço de urgência em Otorrinolaringologia do Hospital São Paulo no período de abril de 2001 a maio de 2003. Resultados: Foram realizados exames de RM em 49 pacientes que apresentaram SS, sendo diagnosticados 3 (6,1%) casos de SV. Conclusão: A incidência real de SV em casuísticas de SS pode ser maior do que o classicamente descrito na literatura, devido ao subdiagnóstico pela não-utilização da RM de rotina nestes casos.

**T**he Sudden Hearing Loss (SHL) is a symptom caused by more than 60 different diseases, among them, Vestibular Schwannoma (VS). Shaia & Sheehy (1976) presented a study with 1220 cases of SHL showing an incidence of VS of 1%. There is no specific characteristic for diagnosis of VS and Magnetic Resonance Imaging (MRI) is the gold standard exam for it. Aim: To determine the real incidence of VS as a cause of SHL performing MRI for all patients with SHL. Study design: Transversal cohort. Material and Method: Prospective study in which the MRI with gadolinium was performed for all patients with SHL of the Emergency Service of Sao Paulo Hospital between April 2001 and May 2003. Results: There was made MRI for 49 patients that presented SHL and there was found three cases (6,1%) of VS. Conclusion: The real incidence of VS as a cause of SHL may be greater than the classic reports probably due to the fact that MRI was not performed for all patients with SHL.

<sup>1</sup> Médicos, Pós-Graduandos nível mestrado do Departamento de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço da Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina.

<sup>2</sup> Professora Afiliada do Departamento de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço da Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina. Instituição: Departamento de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço da Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina.

Endereço para correspondência: Dr. Eduardo Macoto Kosugi – Av. Jandira, 536 Apto 31 São Paulo SP 04080-003

Tel/fax (0xx11) 5053-4376 – E-mail: edumacoto@uol.com.br

Trabalho apresentado no III Congresso Triológico de Otorrinolaringologia, Rio de Janeiro, 2003, como tema oral.

Artigo recebido em 25 de maio de 2004. Artigo aceito em 14 de outubro de 2004.

---

## INTRODUÇÃO

---

A surdez súbita (SS) deve ser considerada um sintoma, não uma entidade clínica, já que pode ser causada por mais de 60 doenças diferentes. É um sintoma dramático tanto para o paciente quanto para o médico que o atende e, apesar de todo o avanço em métodos de diagnóstico, ainda causa desafios em relação à confirmação etiológica e às possibilidades terapêuticas.

A SS tem uma incidência de 5 a 47 casos por 10000 habitantes por ano nos EUA, sendo que a incidência aumenta com a idade<sup>1</sup>. No Brasil, temos relatado a frequência de cerca de 9 casos em cada 10.000 atendimentos de urgência<sup>2</sup>. A média de idade gira em torno dos 40 a 44 anos<sup>1</sup>.

Dentre as diversas causas de SS, está o schwannoma vestibular (SV). Considerando pacientes com SV, a incidência de SS varia entre 3 e 26%<sup>3,4</sup>. Esta grande variação pode ser relacionada ao fato de que a incidência será maior se o paciente for questionado, após o diagnóstico de SV, de uma possível SS prévia<sup>4</sup>, pois há discrepância entre a percepção do sintoma pelo paciente e a confirmação do sinal pelo clínico, principalmente no que tange à função do VIII par craniano<sup>5</sup>.

Avaliando por outro ângulo, isto é, considerando pacientes que apresentem SS, o SV é considerado causa em 1% dos casos<sup>2,4,6,7</sup>. O grande desafio é descobrir, dentre estes pacientes, quais deles são decorrentes de SV, já que não existem características clínicas patognomônicas que nos direcionem facilmente ao diagnóstico.

---

## OBJETIVO

---

O objetivo deste estudo é avaliar a real incidência de SV em nosso meio, avaliando-se com RM todos os pacientes que apresentaram SS em nosso serviço.

---

## MATERIAL E MÉTODO

---

Estudo prospectivo desenvolvido no Departamento de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço e no Departamento de Diagnóstico por Imagem da Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo no período de Abril de 2001 a Maio de 2003.

Os pacientes com queixa de perda auditiva súbita ou com instalação em até 72 horas submeteram-se à audiometria e à imitanciometria. Consideramos como diagnóstico de surdez súbita uma perda auditiva neurossensorial unilateral, maior ou igual a 30 decibéis (dB) em pelo menos três frequências audiométricas contíguas. Indivíduos que apresentassem perdas auditivas com outras características foram excluídos do estudo. Foram incluídos no estudo pacientes de ambos os sexos e sem restrições quanto à idade.

Os pacientes estudados foram submetidos a RM de ossos temporais e encéfalo realizados com equipamento

Philips Gyroscan NT 1,5 tesla. As imagens foram obtidas em seqüência concentrada em T1 Turbo Spin Eco (TSE) nos planos axial e coronal, com e sem contraste, em cortes de 2,5 mm de espessura. Também se obteve imagens em T2 no plano coronal em TSE, com 2,5 mm de espessura, e em 3D através de reconstrução de 0,7 mm. Complementou-se o exame com cortes axiais de crânio em seqüência concentrada em "Fluid Attenuation Inversion Recovery" (FLAIR) com o objetivo de se avaliar o encéfalo.

---

## RESULTADOS

---

Sessenta e um pacientes foram incluídos no estudo. Destes, doze abandonaram ou não foram submetidos à RM por motivos diversos. A idade dos pacientes variou de 15 a 91 anos com média de 45,4 anos, sendo 23 (46,9%) do sexo masculino e 26 (53,1%) do sexo feminino. Em 23 pacientes (46,9%), foi acometido o lado esquerdo e em 26 (53,1%), o lado direito. Quanto à raça, 34 (69,3%) pacientes eram brancos, 10 (20,4%) eram pardos, 2 (4,1%) eram negros e 3 (6,1%) amarelos.

Dos 49 pacientes que foram submetidos à RM, 3 (6,1%) apresentaram SV, sendo 2 (4%) intracanaliculares.

### Caso 1

Paciente NCS, 43 anos, feminino, branca. Paciente refere perda súbita da audição à esquerda há um dia, associado a zumbido, vertigem e plenitude aural. O quadro foi associado a um episódio de infecção de vias aéreas superiores. A paciente apresentava hipertensão arterial sistêmica e hipercolesterolemia controladas e o exame físico era normal. A audiometria de entrada apresentava limiar de 60 dB em 1 kHz, 50 dB em 1,5 kHz e 45 dB em 2 kHz, as demais frequências eram normais. Os exames laboratoriais também se apresentavam normais. A paciente realizou RM, evidenciando realce do VIII par intrameatal. Foi iniciado tratamento com prednisona 60 mg/dia e pentoxifilina 400 mg de 8/8 horas. A paciente apresentou melhora completa do quadro após quatro dias de tratamento com normalização da audiometria. Após 8 meses apresentou novo episódio de surdez súbita à esquerda com características clínicas e audiométricas praticamente iguais às da primeira crise. Iniciado novamente medicação igual à anteriormente prescrita com melhora total do quadro e normalização da audiometria após 35 dias de tratamento. Paciente submetida a cirurgia com retirada de SV de aproximadamente 8 mm proveniente do Nervo Vestibular Superior. Paciente evoluiu com perda auditiva profunda em agudos (porém com 92% de discriminação) e sem paralisia fácil periférica.

### Caso 2

Paciente JAJ, 55 anos, masculino, branco. Refere quadro de surdez súbita à esquerda há dois dias, acompanhada de zumbido. Apresentava HAS controlada com captopril e

exame físico normal. A audiometria mostrava limiar de 60 dB em 1 kHz e 40 dB em 1,5 kHz. Realizou RM que evidenciou SV intracanalicular à esquerda. Paciente apresentou discreta melhora com tratamento clínico e recusou-se a ser submetido à cirurgia, permanecendo em acompanhamento.

### Caso 3

Paciente NOS, 42 anos, masculino, pardo. Refere surdez súbita à direita há 15 dias acompanhada de zumbido, vertigem, plenitude aural e cefaléia. Refere diabetes melito prévio. O exame físico estava normal. Apresentava audiometria com limiar de 45 dB em 2 kHz, 70 dB em 3 kHz, 4 kHz, 6 kHz e 8 kHz. A RM evidenciava tumor de aproximadamente 30mm em ângulo pontocerebelar. Paciente foi submetido a cirurgia com retirada do tumor, evoluindo com cofose e paralisia facial periférica grau II à direita.

## DISCUSSÃO

O SV é um tumor benigno que pode se manifestar de diversas maneiras, indo de assintomático até quadros neurológicos dramáticos. A grande maioria dos SV se apresenta com sintomas auditivos (95%) e vestibulares (61%), podendo também apresentar sintomas trigeminais (9%) e faciais (6%)<sup>5</sup>. A SS pode ser a apresentação inicial de SV em uma parcela muito variável de casos. Higgs (1973) relata 10% de casos de SV com SS como primeira manifestação, Morrison (1975): 17%, Hirsch e Anderson (1980): 7.3%, Pensac et al. (1985): 14.5%, Berg (1986): 13%, Thomsen e Tos (1988): 7%, Harder (1988): 5%, Odkvist (1988): 4%, Ogawa (1991): 22% e Moffat (1994): 10,2% (3). Berrentini (1997) cita uma variação de 3 a 26% na literatura de casos de SV que se apresentam com SS, explicando esta variabilidade como decorrente do questionamento ou não ao paciente sobre episódios de surdez súbita prévia<sup>4</sup>. Além disso, outro fator que colabora para a grande variação dos resultados obtidos é o fato de que o paciente muitas vezes não percebe o início nem a gravidade do sintoma auditivo, havendo grande discrepância entre a sensação auditiva e os resultados audiométricos<sup>5</sup>. O mesmo vale para a função facial e trigeminal<sup>5</sup>.

Os mecanismos etimológicos da SS em SV ainda não está totalmente elucidada. Berenholz (1992) explica a SS em SV por compressão tumoral do VIII par<sup>1</sup>. O nervo vestibulo-coclear apresenta uma zona de transição da mielinização, chamada de zona de Obersteiner-Redlich. Esta é uma região de comprimento variável, na qual a bainha de mielina das células de Schwann se encontra com os oligodendrócitos. Nesta região, há também uma zona de transição do componente vascular. O suprimento vascular periférico corre longitudinalmente, enquanto que o segmento glial não tem padrão regular, com poucas anastomoses. O potencial de lesão na região de transição, portanto, é gran-

de, devido à pouca vascularização e mielinização<sup>8</sup>. A compressão desta área poderia induzir uma neuropatia reversível por bloqueio da condução nervosa do VIII par<sup>1</sup>.

Yanagihara (1993) e Moffat (1994) citam a compressão da artéria auditiva interna (AAI) pelo tumor, ou até mesmo a hemorragia intratumoral intracanalicular, como causa da SS em pacientes com SV<sup>3,9,10</sup>. Porém, segundo Berrentini (1997), se esta hipótese fosse correta, deveria se esperar disfunção tanto coclear quanto vestibular, pois o suprimento sanguíneo desses sistemas é comum<sup>4</sup>. Mas a SS é raramente associada à disfunção vestibular aguda<sup>11</sup>. Inoue (2000) não fundamenta a hipótese de compressão vascular da SS em SV, pois a oclusão vascular deveria estar associada a perda coclear permanente, além do que a isquemia do giro basal e médio da cóclea deveria afetar o giro apical, já que a vascularização do giro apical provém do giro médio<sup>7</sup>. Além disso, a grande variabilidade da apresentação audiométrica dos SV não condiz com o padrão de distribuição vascular da cóclea<sup>12</sup>. Entretanto, a isquemia pode ocorrer em vasos tão periféricos como dentro da própria estria vascular. Considerando isso, o angiospasm e os fenômenos hemorreológicos dentro da estria vascular poderiam induzir padrões aleatórios e reversíveis de alterações cocleares<sup>7</sup>.

Provavelmente, o SV causa SS devido à combinação destes fatores em diferentes graus, o que pode explicar a variação no padrão de perda, que varia de coclear a retrococlear<sup>7</sup>.

O tamanho do tumor já foi correlacionado à SS, sendo que há uma maior frequência de SS em tumores menores<sup>9</sup>. Porém, se apenas o tamanho fosse fundamental à patogênese da SS, todo tumor grande deveria ter apresentado SS quando ainda de tamanho menor. Mais importante que o tamanho tumoral é a sua localização, se dentro ou fora do meato auditivo interno (MAI). Moffat (1994), em sua casuística de 11 pacientes com SS devido à SV, mostra que não há diferença estatisticamente significativa quanto à distribuição por tamanho, porém, todos os casos de SS por SV apresentavam tumores laterais, isto é, dentro do MAI. Nenhum dos tumores mediais de sua casuística apresentou SS<sup>3</sup>. Dos nossos três pacientes que apresentaram SS devido à SV, apenas um (33,3%) possuía tumor extracanalicular, de cerca de 30 mm. Os outros dois apresentavam tumores intracanaliculares.

Reconhecer, dentre os pacientes que apresentam SS, quais deles são decorrentes de SV, ainda é um grande desafio ao clínico. Infelizmente, não há sinais patognomônicos da SS causada por SV. Não há evidências clínicas que nos permitam separar seguramente quais são os casos de SS devido à SV e quais não são. Epidemiologicamente, quanto mais jovem for o paciente com SS, maior a chance de ser causado por SV<sup>13</sup>. Além disso, a SS por SV tende a ser mais leve do que a SS por outras causas (virais, AVC, fístulas, labirintite aguda e TCE)<sup>13</sup>. A melhora da SS, com ou sem tratamento, não exclui o diagnóstico de SV. A melhora da SS causada por SV é tida como rara<sup>12,14</sup>. Entretanto, pode haver

melhora parcial a total da SS causada por SV com o uso de corticosteróides (CE)<sup>1,4,12,14-17</sup>. O CE pode agir sobre o edema e a inflamação decorrente da isquemia, provocando redução da massa tumoral intracanalicular por absorção dos fluidos intratumorais<sup>1</sup>. Em nossa casuística, dois (66,6%) dos três pacientes que desenvolveram SS por SV obtiveram melhora parcial a total com o uso de CE.

Não há muitos métodos totalmente confiáveis para a exclusão do diagnóstico do SV. A audiometria clássica do SV mostra uma perda leve a moderada com uma discriminação baixa. Porém, vários estudos não mostram padrão clássico audiométrico<sup>1,12,14,18</sup>. Devido aos vários possíveis mecanismos etiopatogênicos, o SV pode causar SS com perdas cocleares ou retrococleares, de maior ou menor intensidade, em frequências agudas, médias ou graves, com ou sem reflexo estapediano. Portanto, identificar, com a audiometria, os pacientes com SV dentre aqueles que apresentam SS é muito difícil.

A audiometria de tronco cerebral (ABR) é considerado o exame eletrofisiológico mais sensível e confiável para o diagnóstico de SV, com índices de falso-negativo de 5% ou menos<sup>19,20</sup>. Porém, Chaimoff (1999) encontrou uma taxa de 15% de falso-negativos, o que inviabiliza a utilização deste exame como método de screening, para a exclusão de SV em SS<sup>13</sup>.

O exame de eleição para o diagnóstico do SV é a RM<sup>1,13,21</sup>. É o exame mais sensível e específico para o seu diagnóstico, por isso, há a recomendação de realização de RM em todos os pacientes com SS, para a melhor caracterização etiológica<sup>1,13,21,22</sup>. O caso 1 exemplifica bem a impossibilidade de se descartar a presença de SV com os métodos tradicionais de investigação, colocando a RM como exame necessário à investigação diagnóstica das SS.

A literatura mostra índice de 1% de SV em casuísticas de SS<sup>6</sup>. Em nosso serviço, com a realização de RM em todos os pacientes com SS, achamos uma incidência de 6,1%. Acreditamos que a nossa taxa, muito superior, se deve à realização de RM em todos os pacientes, inclusive naqueles que obtiveram melhora dos sintomas, já que este fato não exclui a presença de SV<sup>1</sup>. A RM não é utilizada de rotina em pacientes com sintomas audiovestibulares devido ao seu alto custo, porém, Schick (2001) recomenda RM limitada ao MAI e ângulo pontocerebelar como método de screening em pacientes com sintomas vestibulococleares<sup>21,22</sup>.

A literatura mais atual corrobora nossos resultados<sup>23</sup>. Nageris e Popovtzer (2003), em um estudo onde examinaram 67 pacientes que apresentavam SS com RM, encontraram SV em 36% dos casos<sup>23</sup>. Acreditamos que essa incidência esteja superestimada, devido a alguns fatores. Inicialmente, Nageris e Popovtzer consideram SS as perdas neurossensoriais de apenas 10 dB em apenas 2 frequências contíguas, enquanto que nós utilizamos um limite mínimo de 30 dB em pelo menos 3 frequências contíguas. Além disso, nesse trabalho não foi estabelecido um limite definido de

dias para a instalação da doença, como no nosso estudo (3 dias). Isto provoca a inclusão de casos mais leves de perda auditiva, de apresentação nem sempre súbita, o que pode levar a um aumento da incidência de SV. Como critérios de exclusão, os autores citam doenças de orelha média ou externa, hidropisia endolinfática, fistula perilinfática e doenças sistêmicas. A exclusão desses pacientes também aumenta a incidência de SV em sua casuística, provocando resultados superestimados. Apesar de superestimada, seus resultados também mostram que, provavelmente, a incidência real de SV é maior do que o 1% descrito classicamente. Mostram também a importância da RM para o diagnóstico de SV em pacientes com SS.

Considerando que a incidência real de SV em SS seja maior do que a classicamente descrita, e considerando que a RM é o único exame fidedigno para a exclusão do diagnóstico de SV, recomendamos a realização de RM em todos os pacientes que apresentem SS, pois o alto custo do exame seria justificado pela maior frequência de casos de SV diagnosticados.

---

## CONCLUSÃO

---

A incidência de schwannomas vestibulares em casuísticas de surdez súbita é maior do que o classicamente descrito na literatura. Esta discrepância deve-se ao subdiagnóstico pela não-utilização rotineira da ressonância magnética nestes casos. Consideramos que a ressonância magnética deva ser realizada em todos os pacientes com surdez súbita.

---

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

---

1. Berenholz L P, Eriksen C, Hirsh F A. Recovery from repeated sudden hearing loss with corticosteroid use in the presence of an acoustic neuroma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992; 10:827-31.
2. Pedrosa JES, Fukuda Y, Karita S, Salmazo D. Casuística do pronto-socorro de otorrinolaringologia e cirurgia de cabeça e pescoço da UNIFESP-EPM. *Rev Bras Otorrinol* 1999; 65:222-6.
3. Moffat D A, Baguley D M, Irving R M, Hardy D G. Sudden deafness in vestibular schwannoma. *The Journal of Laryngology and Otology* 1994; 108:116-19.
4. Berrettini S, Ravecca F, Russo F, Bruschini P, Franceschini S S. Some uncharacteristic clinical signs and symptoms of acoustic neuroma. *The Journal of Otolaryngology* 1997; 26:97-103.
5. Matthies C, Samii M. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): Clinical presentation. *Neurosurgery* 1997; 40,1:1-10.
6. Shaia FT, Sheehy JL. Sudden sensori-neural hearing impairment: a report of 1,220 cases. *Laryngoscope* 1976; 86:389-98.
7. Inoue Y, Kanzaki J, Ogawa K. Vestibular schwannoma presenting as sudden deafness. *The Journal of Laryngology and Otology* 2000; 114: 589-92.
8. Kveton JF, Tarlov EC, Drumheller G, Katcher P, Abbott C. Cochlear nerve conduction block: an explanation for spontaneous hearing return after acoustic tumor surgery. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1989; 100:594-601.
9. Yanagihara N, Asai M. Sudden hearing loss by acoustic neuroma: Significance of small tumors. *Laryngoscope*, 1993; 103: 308-11.

- 
10. Higgs WA. Sudden deafness as the presenting symptom of acoustic neurinoma. *Arch Otolaryngol* 1973; 98:73-6.
  11. Selesnick SH, Jackler RK. Clinical manifestations and audiologic diagnosis of acoustic neuromas. *Otolaryngol Clin North Am* 1992; 25:521-51.
  12. Berg HM, Cohen NL, Hammerschlag PE, Waltzman SB. Acoustic neuroma presenting as sudden hearing loss with recovery. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986; 94:15-22.
  13. Chaimoff M, Nageris BI, Sulkes J, Spitzer T, Kalmanowitz M. Sudden hearing loss as a presenting symptom of acoustic neuroma. *Am J Otolaryngol* 1999; 20:157-60.
  14. Chow JM, Garcia J. Acoustic neuroma presenting as sudden hearing loss. *Am J Otolaryngol* 1985; 6:115-9.
  15. Suzuki M, Sakai T, Hirakawa K. Acoustic neuroma presenting with sudden and fluctuating hearing loss – a case report. *Auris Nasus Larynx* 1987; 14:165-70.
  16. Hultcrantz E. Clinical treatment of vascular inner diseases. *Am J Otolaryngol* 1988; 9:317-22.
  17. Shaan M, Vassalli L, Landolfi M. Atypical presentation of acoustic neuroma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993; 109:865-70.
  18. Pensak ML, Glasscock ME III, Josey AF, Jackson CG, Gulya AJ. Sudden hearing loss and cerebellopontine angle tumors. *Laryngoscope* 1985; 95:1188-93.
  19. Josey AF, Glasscock ME, Musiek FE. Correlation of ABR and medical imaging in patients with cerebellopontine angle tumors. *Am J Otol* 1988; 9:6-12.
  20. Telian AS, Kleny PR, Niparko JK. Normal auditory response in patients with acoustic neuroma. *Laryngoscope* 1989; 99:4-10.
  21. Schick B, Brors D, Koch O, Schafers M, Kahle G. Magnetic resonance imaging in patients with sudden hearing loss, tinnitus and vertigo. *Otology and Neurotology* 2000; 22:808-12.
  22. Carrier DA, Arriaga MA. Cost-effective evaluation of asymmetric sensorineural hearing loss with focused magnetic resonance imaging. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 116:567-74.
  23. Nageris BI, Popovtzer A. Acoustic neuroma in patients with completely resolved sudden hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2003; 112:395-7.