

# NEURINOMA DO ACÚSTICO EM CRIANÇAS SEM ASSOCIAÇÃO COM NEUROFIBROMATOSE

## RELATO DE DOIS CASOS

*ROBERTO SERGIO MARTINS\*, SERGIO HIDEKI SUZUKI\*,  
PAULO SANEMATSU JR\*, JOSÉ PÍNDARO PEREIRA PLESE\*\**

---

RESUMO - O neurinoma do acústico é o tumor da região ângulo ponto-cerebelar mais comum em indivíduos adultos, sendo raro em crianças sem neurofibromatose. A literatura consultada mostra 18 casos bem documentados de crianças portadoras de neurinomas do VII nervo craniano com idade inferior a 16 anos. Relatamos dois casos de crianças com idade de 9 e 15 anos, portadoras desta patologia e submetidas a tratamento cirúrgico. Nestes casos, assim como nos relatados na literatura, o quadro clínico é semelhante ao do adulto, em que o primeiro sintoma é a surdez progressiva, mais tardiamente seguindo-se sinais e sintomas relacionados à lesão expansiva na fossa posterior.

PALAVRAS-CHAVE: nervo vestibulo-coclear, neurinoma do acústico, tumor pediátrico.

### **Acoustic schwannoma in children without neurofibromatosis: report of two cases**

ABSTRACT - Acoustic schwannoma is the most common tumor of the cerebellopontine angle in adults and is rarely found in children without neurofibromatosis. In the literature there are 18 children under the age of 16 with such tumor. Two female patients with age of 9 and 15 years old with acoustic schwannoma without neurofibromatosis are related. Progressive deafness followed by signs and symptoms of a posterior fossa tumor were the initial complaint of both, as well as of the other related cases and in adulthood.

KEY WORDS: acoustic nerve, vestibular schwannoma, pediatric tumor.

---

Os neurinomas do acústico são os tumores que mais frequentemente acometem a região do ângulo ponto-cerebelar (APC) em indivíduos adultos, correspondendo a cerca de 6 a 8% de todos os tumores intracranianos primários<sup>1</sup>. Sua ocorrência em crianças é rara, havendo somente 18 casos com idade inferior a 16 anos bem documentados e relatados na literatura. Neste estudo apresentamos dois casos de crianças com idade inferior a 15 anos, portadoras de neurinoma do nervo acústico sem história familiar ou evidência clínica de neurofibromatose.

## RELATO DOS CASOS

Caso 1 - SAG, sexo feminino, 15 anos, atendida com história de 3 anos de redução da acuidade auditiva à esquerda (E) passando a apresentar anacusia 8 meses antes de seu primeiro atendimento. Não apresentava antecedentes familiares de neurofibromatose. Ao exame neurológico apresentava anacusia à E e hipoestesia tátil dos três territórios de inervação do V nervo craniano à E. Não foram encontradas lesões de pele sugestivas de neurofibromatose.

---

Departamento de Neurocirurgia; Hospital do Câncer - Fundação Antônio Prudente - São Paulo, SP: \*Neurocirurgião; \*\*Titular do Departamento. Aceite: 27-outubro-1998.



Fig 1. Case 1. TC, corte coronal, janela óssea, evidenciado alargamento do conduto auditivo interno (setas).

A tomografia computadorizada de crânio (TC) evidenciava processo expansivo denso, captante, com diâmetro de 2 a 3 cm em topografia de APC à E, alargando o meato acústico interno (Fig 1). A ressonância magnética de crânio (RM) demonstrava lesão extra-axial em região de APC à E com dimensões de 3x3x2,2 cm, com hipersinal em T2 e em densidade de prótons, sinal intermediário em T1 e realce importante de contraste (Fig 2 e 3).

A criança foi submetida a craniectomia retromastóideia em posição semi-sentada com exérese radical do processo em topografia de APC à E não sendo possível a preservação anatômica do VII nervo. O exame anátomo-patológico confirmou a suspeita pré-operatória de neurinoma. A paciente apresentou boa recuperação pós-operatória, recebendo alta 5 dias após a cirurgia, com paralisia do VII nervo à E. No seguimento ambulatorial (1 ano) mantinha a paralisia do VII nervo à E em programação de correção estética facial, e não apresentava sintomatologia relacionada ao V nervo. O controle radiológico (RM) pós-operatório não mostrava presença de tumor residual.

Caso 2. DDF, sexo feminino, 9 anos, relatava há 1 ano e meio queixa de redução da acuidade auditiva à direita (D) e alteração da marcha, com dificuldade de equilíbrio, também à D. Há 8 meses passou a apresentar cefaléia holocraniana associada a vômitos. Não apresentava antecedentes familiares de neurofibromatose. Ao exame clínico apresentava síndrome cerebelar apendicular à D, hipoestesia tátil nos territórios do primeiro e segundo ramos do V nervo craniano à D e anacusia à D. Borramento de papila foi detectado ao exame do fundo de olho. Não se identificaram estigmas sugestivos de neurofibromatose.

A TC evidenciava lesão única, pouco hiperdensa em APC à D, com cerca de 5 cm de diâmetro, alargamento do conduto auditivo interno ipsilateral e dilatação dos ventrículos laterais. A RM demonstrava lesão de hipossinal em T1, de aspecto heterogêneo, com captação importante do realce paramagnético em topografia de APC à D, além das outras alterações já descritas na TC.

A criança foi submetida a craniectomia retromastóideia à D em decúbito lateral esquerdo com exérese radical do processo em APC, não sendo possível a preservação anatômica do VII nervo. O exame anátomo-patológico revelou tratar-se de neurinoma. Apresentou boa evolução no período pós-operatório, recebendo alta no 11º dia após o ato cirúrgico pois apresentou fístula liquórica incisional que não se repetiu após oclusão com novos pontos. O exame neurológico evidenciava parestesia do VII nervo à D. A paciente permanecia com a parestesia do VII nervo à D 8 meses após o tratamento neurocirúrgico sem alterações relacionadas ao V nervo. TC realizada nesta ocasião não evidenciou a presença de tumor.



Fig 2. Caso 1. RM, corte axial, aquisição T1, demonstrando processo expansivo de isossinal em região do ângulo ponto-cerebelar à esquerda.



Fig 3. Caso 1. RM, corte axial, aquisição T1, evidenciando processo expansivo em região do ângulo ponto-cerebelar à esquerda com captação homogênea de contraste paramagnético.

## DISCUSSÃO

O neurinoma ou schwannoma do acústico é tumor histologicamente benigno que se origina a partir das células de Schwann do ramo vestibular do oitavo nervo craniano. Estes tumores são mais prevalentes na quinta e sexta décadas de vida, ocorrendo mais precocemente por volta da terceira década quando em associação com a neurofibromatose. A neurofibromatose é patologia que se apresenta com manifestações cutâneas e neurológicas e pode ser classificada como do tipo 1 e 2. A do tipo 1 é caracterizada pelas clássicas manifestações de pigmentação cutânea, nódulos de Lisch (hamartomas pigmentados na íris) e neurofibromas, além da ocorrência de gliomas de vias ópticas e astrocitomas. A neurofibromatose do tipo 2 é menos frequentemente associada a presença de lesões cutâneas e é caracterizada pela ocorrência de neurinomas do acústico bilaterais<sup>1-3</sup>. Neurinomas do acústico em crianças sem neurofibromatose são raros. A análise da literatura mostra somente 18 pacientes com idade inferior a 16 anos<sup>4-18</sup>. Existem outros relatos de crianças portadoras desta patologia que não podem ser incluídas neste grupo pois seus dados clínico-neurológicos são incompletos<sup>19-24</sup>.

O relato do paciente mais jovem foi feito por Fabiani et al. em 1975 em uma criança de 12 meses com hidrocefalia causada por lesão expansiva de fossa posterior<sup>8</sup>. Outra criança com idade inferior a 20 meses foi descrita por Hernanz-Schulman et al. em 1986 e esta apresentava como primeiro sintoma paresia do VII nervo craniano<sup>9</sup>. Dos casos restantes, a idade dos pacientes por ocasião do diagnóstico foi superior 7 anos, com distribuição igual entre o sexo masculino e feminino, quando incluídos os casos relatados neste estudo. Com exceção dos dois pacientes descritos com idade inferior a 20 meses, todos apresentavam perda auditiva na apresentação inicial. De acordo com Allcutt et al. e Rushworth et al. crianças portadas de neurinomas do acústico tendem a procurar tratamento tardiamente e apresentar tumores de grandes dimensões quando diagnosticados<sup>4,16</sup>. Em geral, o diagnóstico tardio se deve a ausência de queixas por parte da criança, pois a perda auditiva unilateral é o sintoma mais precoce. Além disso, quando presente, esta queixa tende a não ser considerada ou ser confundida com sintomas relacionados a patologias do ouvido médio, comum em crianças.

O neurinoma maligno do oitavo nervo craniano é raro<sup>25-26</sup>. Em crianças, o único caso descrito foi o do estudo de Hernanz-Schuman et al. tendo apresentado recorrência após um ano do ato cirúrgico, quando foi submetido a nova ressecção e radioterapia<sup>9</sup>. O paciente não apresentava recorrência um ano após a recidiva.

A RM é o exame de escolha para a avaliação por meio de imagem desta patologia e evidencia lesão iso ou pouco hipointensa na aquisição T1 e hiperintensa em T2, com realce na fase com contraste<sup>15</sup>. Apesar da importância da RM no diagnóstico, a investigação deve ser complementada com TC. Este exame deve ser realizado com a janela óssea, onde é possível identificar o alargamento e a destruição do meato acústico interno, sua relação com os canais semi-circulares e o grau de pneumatização do osso petroso, parâmetros úteis para o planejamento cirúrgico<sup>20,27</sup>. No diagnóstico diferencial devem ser consideradas outras patologias de ocorrência possível na região do ângulo ponto-cerebelar como meningiomas, neurinomas de nervos adjacentes, tumores epidermóides e papilomas do recesso lateral do quarto ventrículo<sup>16</sup>.

De acordo com Allcutt et al. os neurinomas do acústico em crianças tendem a ser tumores ricamente vascularizados quando comparados aos neurinomas do adulto, prolongando e dificultando o ato cirúrgico<sup>4</sup>. Nestes casos os autores recomendam a utilização de embolização pré-operatória como terapêutica auxiliar quando a nutrição arterial é originada predominantemente da artéria carótida externa, uma vez que a embolização do suprimento originado a partir do sistema vértebro-basilar apresenta o risco de oclusão de vasos da circulação posterior. A mesma conduta é recomendada por Rushworth et al.<sup>16</sup>.

Nas crianças portadoras de neurinomas do acústico, incluídos os casos deste estudo, a piora da função do nervo facial, temporária ou permanente, esteve presente em mais de 90% dos casos, porcentagem elevada em comparação com séries extensas de adultos, da literatura<sup>20-28</sup>.

Esta frequência elevada possivelmente é resultado da maior dificuldade na manipulação cirúrgica dos tumores que, nas crianças, se apresentam em geral com maiores dimensões<sup>4</sup>.

## REFERÊNCIAS

1. Mulvihill JJ, Parry DM, Sherman JL. Neurofibromatosis 1 (Recklinghausen disease) and neurofibromatosis 2 (bilateral acoustic neurofibromatosis): an update. *Ann Intern Med* 1990;1113:39-52.
2. Kanter WR, Eldridge R, Fabricant R, Allen JC, Koerber T. Central neurofibromatosis with bilateral acoustic neuroma: genetic, clinical and biochemical distinctions from peripheral neurofibromatosis. *Neurology* 1980;30:851-859.
3. Wertenlecker W, Rouleau GA, Superneau DW, et al. Neurofibromatosis 2: clinical and DNA linkage studies of a large kindred. *N Engl J Med* 1988;319:278-283.
4. Allcut DA, Hoffman HJ, Isla A, Becker LE, Humphreys RD. Acoustic schwannomas in children. *Neurosurgery* 1991;29:14-18.
5. Anderson MS, Bentinck BR. Intracranial schwannoma in a child. *Cancer* 1972;29:231-234.
6. Bjorksten G. Unilateral acoustic tumors in children. *Acta Neurol Psychiatr Scand* 1956;13:215-218.
7. Craig WM, Dodge HW, Ross PJ. Acoustic neuromas in children: report of two cases. *J Neurosurg* 1954;11:505-508.
8. Fabiani A, Croveri G, Torta A. Neurinoma de la fossa posteriore in un bambino di uno anno. *Acta Neurol (Napoli)* 1975;30:218-222.
9. Hernanz-Schulman M, Welch K, Strand R. Acoustic neuromas in children. *AJNR* 1986;7:519-521.
10. Hodes PJ, Pendegrass EP, Young BR. Eight nerve tumor and their roentgen manifestation. *Radiology* 1949;53:633-665.
11. Kim DK, Born DE, Berger MS, Mayberg MR. Unilateral vestibular schwannoma in a child with prior orbital rhabdomyosarcoma. *Surg Neurol* 1994;42:125-129.
12. Krause CJ, McCabe BF. Acoustic neuroma in a 7-year old girl. *Arch Otolaryngol* 1971;94:359-363.
13. Laha RJ, Huestis WS. Unilateral acoustic neuroma and cerebellopontine angle lesions in children. *Surg Neurol* 1975;4:371-374.
14. Mark VH, Sweet WH. An unusual case of unilateral eighth nerve tumor. *J Neurosurg* 1952;9:395-397.
15. Matucci K, Glass WM, Setzen M, Levin W. Childhood acoustic neuroma. *NY State J Med* 1987;87:665-666.
16. Rushworth RG, Sorby WA, Smith SF. Acoustic neuroma in a child treated with the aid of preoperative embolization. *J Neurosurg* 1984;61:396-398.
17. Sells JP, Hurley RM. Acoustic neuroma in an adolescent without neurofibromatosis: case study. *J Am Acad Audiol* 1994;5:349-354.
18. Vassilouthis J, Richardson AE. Acoustic neuroma in a child. *Surg Neurol* 1979;12:37-39.
19. Bager CC. The differential diagnosis between acoustic neuroma and meningioma of the posterior fossa of petrous bone. *Acta Psychiatr Neurol Scand* 1944;19:23-31.
20. Bentivoglio P, Cheeseman AD, Simon L. The surgical management of acoustic neuromas during the last five years. *Surg Neurol* 1988;29:197-204.
21. Cushing H. The intracranial tumors of preadolescence. *Am J Dis Child* 1927;33:551-584.
22. Erickson LS, Sorenson GD, McGavran MH. A review of 140 acoustic neuromas. *Laryngoscope* 1965;75:601-627.
23. House WF. Case summaries monograph II. *Arch Otolaryngol* 1968;8:586-591.
24. Matthies C, Samii M. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): clinical presentation. *Neurosurgery* 1997;40:1-10.
25. Han HD, Kim DG, Chi JG, Park SH, Jung HW, Kim YG. Malignant triton tumor of the acoustic nerve: case report. *J Neurosurg* 1992;76:874-877.
26. Mrak RE, Flanigan S, Collins CL. Malignant acoustic schwannoma. *Arch Pathol Lab Med* 1994;118:557-561.
27. Matthies C, Samii M, Krebs S. Management of vestibular schwannomas (acoustic neuromas): radiological features in 202 cases - their value for diagnosis and their predictive importance. *Neurosurgery* 1997;40:469-481.
28. Samii M, Matthies C. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): surgical management and results with an emphasis on complications and how to avoid them. *Neurosurgery* 1997;40:11-23.