

## Manifestação clínica-epidemiológica do Schwannoma vestibular: uma revisão de literatura

### *Clinical-epidemiological manifestation of vestibular Schwannoma: a literature review*

Mateus de Sousa Rodrigues<sup>1</sup>, Leonardo Fernandes e Santana<sup>2</sup>, Gabriel Almeida Araújo<sup>3</sup>,  
Orlando Vieira Gomes<sup>2</sup>, Renato Bispo de Cerqueira Filho<sup>2</sup>, Cleison Wellington Amorim Brito<sup>4</sup>

Rodrigues MS, Santana LF, Araújo GA, Gomes OV, Cerqueira Filho RB, Brito CWA. Manifestação clínica-epidemiológica do Schwannoma vestibular: uma revisão de literatura / Clinical-epidemiological manifestation of vestibular Schwannoma: a literature review. Rev Med (São Paulo). 2019 nov.-dez.;98(6):427-30.

**RESUMO:** O Schwannoma vestibular (SV) responde por 8% dos tumores intracranianos e por 90% dos tumores do ângulo ponto-cerebelar. Entretanto, ainda existem poucos trabalhos que abordem o quadro clínico desencadeado por esse tumor. O objetivo desse trabalho é descrever as manifestações clínicas e epidemiológicas do SV. Trata-se de uma revisão de literatura. Foram pesquisados artigos publicados entre 2012-2017 na base de dados Pubmed Central®. Os termos utilizados na pesquisa desses artigos foram: 1) “schwannoma/ vestibular”; 2) “acoustic/ neuroma”. Foram identificados 1.497 e 1.016 artigos a partir dos termos 1 e 2, respectivamente. Entretanto, foram analisados apenas 60 artigos a partir de cada termo, totalizando um levantamento de 120 artigos. Com a exclusão das nove repetições, restaram 111 artigos. Esses artigos foram selecionados mediante a leitura do título e do resumo. Foram excluídos os artigos com desenho do tipo relato de caso. Desse modo, foram selecionados 14 artigos. Os dados analisados nesses artigos foram: 1) descrição conceitual do SV; 2) epidemiologia (porcentagem por sexo e faixa etária) do SV; 3) expressão percentual da prevalência dos sintomas do SV. Foram utilizados oito, sete e cinco artigos nas análises 1, 2 e 3, respectivamente. Esse trabalho observou que as mulheres são mais acometidas do que os homens, que a idade média mais afetada está entre a quinta e a sexta década de vida. Quanto aos sintomas, baixa auditiva e zumbidos são os mais frequentes, estando comumente associados. O conhecimento dessa epidemiologia é relevante para o aprimoramento do manejo clínico dos pacientes com SV.

**Descritores:** Schwannoma vestibular; Epidemiologia; Diagnóstico; Complicações.

**ABSTRACT:** Vestibular Schwannoma (VS) accounts for 8% of intracranial tumors and 90% of cerebellar-angle tumors. However, there are still few studies that address the clinical manifestations triggered by this tumor. The objective of this work is to describe the clinical manifestations and epidemiological of VS. This is a literature review. We searched articles published between 2012-2017 in the Pubmed Central® database. The terms used in the research of these articles were: 1) “schwannoma / vestibular”; 2) “acoustic / neuroma”. We identified 1,497 and 1,016 articles from terms 1 and 2, respectively. However, only 60 articles were analyzed from each term, totalizing a survey of 120 articles. With the exclusion of the nine replicates, 111 articles remained. These articles were selected by reading the title and abstract. Articles with a case report design were excluded. Thus, 14 articles were selected. The data analyzed in these articles were: 1) conceptual description of VS; 2) epidemiology (percentage by sex and age group) of VS; 3) percentage expression of the prevalence of VS symptoms. Eight, seven and five articles were used in analyzes 1, 2 and 3, respectively. This study observed that women are more affected than men, that the average age most affected is between the fifth and sixth decade of life. As for the symptoms, low hearing and tinnitus are the most frequent, being commonly associated. The knowledge of this epidemiology is relevant for the improvement of the clinical management of patients with VS.

**Keywords:** Vestibular Schwannoma; Epidemiology; Diagnosis; Complications.

1. Curso de Medicina da Universidade Federal do Vale do São Francisco (CMED-UNIVASF) e Unidade de Terapia Intensiva do Hospital NEUROCARDIO. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4664-2351>. Email: [mateuserem@gmail.com](mailto:mateuserem@gmail.com).
  2. Curso de Medicina da Universidade Federal do Vale do São Francisco (CMED-UNIVASF). ORCID: Santana LF- <https://orcid.org/0000-0001-7729-8392>; Gomes OV - <https://orcid.org/0000-0001-6324-7594>; Cerqueira Filho RB - <https://orcid.org/0000-0001-6946-643X>. Email: [leonardofernandes94@gmail.com](mailto:leonardofernandes94@gmail.com); [orlandopetro@msn.com](mailto:orlandopetro@msn.com); [rb.cerqueirafilho@gmail.com](mailto:rb.cerqueirafilho@gmail.com).
  3. Curso de Medicina da Universidade Federal de Pernambuco (UFPE). ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1067-4159>. Email: [gabrielalmeidaaraujo@hotmail.com](mailto:gabrielalmeidaaraujo@hotmail.com).
  4. Curso de Medicina da Faculdade de Ciências Médicas da Paraíba (FCM/PB). ORCID: 0000-0001-7380-6361. Email: [cleisonsud@gmail.com](mailto:cleisonsud@gmail.com).
- Endereço para correspondência:** Av. José de Sá Maniçoba, S/N - Centro, Petrolina, PE. CEP: 56304-917.

## INTRODUÇÃO

O Schwannoma vestibular (SV) responde por 8% dos tumores intracranianos e por 90% dos tumores do ângulo ponto-cerebelar, manifestando clinicamente como um tumor benigno que ocorre no VIII par craniano (nervo vestibular)<sup>1,2</sup>. Sandifort foi o primeiro a descrever o SV em 1777, e Charles Balance foi o primeiro a remover um SV com êxito em 1894<sup>1</sup>. O crescimento desse tumor é lento e pode levar até 30 anos entre a formação do tumor e a instalação dos sintomas<sup>3</sup>. O tumor se forma na região de transição entre o tecido glial e a bainha da célula de Schwann, chamada zona de Obersterner-Redlich<sup>4</sup>. A incidência do SV é de um caso por 100.000 pessoas por ano. Entretanto, essa incidência está aumentando com o uso da tomografia computadorizada<sup>5</sup>.

O SV é bilateral na forma hereditária e unilateral na forma esporádica<sup>3</sup>. A forma bilateral é patognomônica dos quadros de neurofibromatose tipo 2<sup>6</sup>. A etiologia da forma unilateral ainda não está esclarecida. Porém, já existem estudos que associam a forma esporádica com exposição à radiação e exposição ocupacional a fumo de tabaco e mercúrio<sup>3</sup>. Não há relação significativa entre o SV e os processos alérgicos, uso de drogas anti-histamínicas, traumatismo craniano, trauma acústico ou outras doenças neoplásicas<sup>7</sup>.

Uma contribuição essencial para a compreensão da biologia SV foi o isolamento do gene neurofibromatose tipo 2 (NF2)<sup>14</sup>. NF2 codifica para a proteína merlin supressora de tumor. Esse gene está localizado no cromossoma 22q12 e contém 17 exons. A perda funcional de merlin é essencial na patogênese do schwannoma. As mutações inativadoras da linha germinativa heterozigótica que afetam NF2 causam o distúrbio autossômico dominante NF2 e as mutações somáticas bialélicas da NF2 são encontradas em esporádicas<sup>14</sup>.

Nesse sentido, o objetivo desse trabalho é descrever as manifestações clínicas (sintomas) e epidemiológicas (sexo e idade média) do SV.

## MÉTODO

Trata-se de uma revisão de literatura. Foram pesquisados artigos publicados entre 2012-2017 na base de dados *Pubmed Central*®. Os termos utilizados na pesquisa desses artigos foram: 1) “schwannoma/vestibular”; 2) “acoustic/neuroma”. Foram identificados 1.497 e 1.016 artigos a partir dos termos 1 e 2, respectivamente. Entretanto, foram analisados apenas 60 artigos a partir de cada termo, totalizando um levantamento de 120 artigos.

Com a exclusão das nove repetições, sobraram 111 artigos. Esses artigos foram selecionados mediante a leitura do título e do resumo. Foram excluídos os artigos com desenho do tipo relato de caso. Desse modo, foram selecionados 14 artigos. Os dados analisados nesses artigos foram: 1) descrição conceitual do SV; 2) epidemiologia (porcentagem por sexo e faixa etária) do SV; 3) expressão percentual da prevalência dos sintomas do SV. Foram utilizados oito, sete e cinco artigos nas análises 1, 2 e 3, respectivamente. Isso considerando que alguns artigos foram utilizados em mais de uma análise. Quanto à tipologia do artigo, 50% eram originais, e 50% eram revisões de literatura. Quanto ao desenho dos artigos originais, cinco eram estudos transversais retrospectivos, enquanto dois eram do tipo corte transversal.

## RESULTADOS E DISCUSSÃO

Com a análise dos 14 artigos selecionados, foram sumarizadas as suas principais características, como mostra a Quadro 1.

As mulheres foram as mais acometidas pelo SV na maioria dos artigos analisados, como mostra o Quadro 2. A única exceção para esse padrão foi observado no estudo de Fisher et al.<sup>3</sup> As proporções de acometimento pelo SV entre os sexos masculino e feminino variam de 1:1<sup>12</sup> – 1:2,3<sup>4</sup>. A idade média de maior prevalência do SV se encontra entre a quinta e sexta décadas de vida. As únicas exceções para esse perfil foram observadas nos trabalhos de Bielińska et al.<sup>4</sup> e Aristegui et al.<sup>12</sup>.

Baixa da audição e zumbido são os sintomas mais comuns no SV, como mostra o Quadro 3. A baixa auditiva e o zumbido tiveram uma margem de prevalência entre 37,0<sup>5</sup> – 100,0%<sup>4</sup> e 29,6<sup>5</sup>–54,0%<sup>13</sup>, respectivamente. A associação desses sintomas variou entre 18,5<sup>5</sup> – 85,0%<sup>9</sup>. A variação de prevalência do quadro súbito de baixa auditiva foi de 5,0<sup>13</sup> – 54,0%<sup>4</sup>. Além disso, também foram observados distúrbios do equilíbrio com variação entre 7,4<sup>5</sup> – 48,9%<sup>10</sup> dos casos. Quanto à gravidade da surdez, a maioria é leve (38,46%), seguida por quadro moderados (30,77%), severos (23,08%) e surdez definitiva (7,69%)<sup>4</sup>. Uma taxa de crescimento do SV > 2,5 mm/ano está associada a menores taxas de preservação auditiva<sup>8</sup>. Nos estágios mais avançados, podem ocorrer sintomas como paralisia facial e hipertensão intracraniana<sup>5</sup>. Além disso, Bielińska et al.<sup>4</sup> observaram a presença de cefaléias e comprometimento trigeminal em estados mais avançados. Esse estudo constatou o quadro de vertigem em todos os pacientes nos quadros mais avançados da doença.

**Quadro 1.** Características dos estudos selecionados para revisão

Autor	Título Pubmed	Periódico	Ano	Fator de impacto
Brackmann	Vestibular schwannoma (acoustic neuroma).	Otolaryngol Clin North Am.	2012	1,62
Brackmann et al.	Neoplasms of the posterior fossa.	Otolaryngol Head Neck Surg.	2015	2,31
Fisher et al.	Loud noise exposure and acoustic neuroma	Am J Epidemiol.	2014	4,47
Bielińska et al.	Acoustic neuroma as first sign of inner ear functional disorders.	Otolaryngol Pol.	2016	0,35
Medina et al.	Validation of the Penn Acoustic Neuroma Quality-of-Life Scale (PANQOL) for Spanish-Speaking Patients.	Otolaryngol Head Neck Surg.	2017	2,31
Stangerup, Caye-Thomasen	Epidemiology and natural history of vestibular schwannomas.	Otolaryngol Clin North Am.	2012	1,62
Chen et al.	Risk factors of acoustic neuroma: Systematic review and meta-analysis.	Yonsei Med J.	2016	1,67
Cohen-Inbar	The multidisciplinary treatment of vestibular schwannoma (acoustic neuroma).	Harefuah.	2016	1,04
Álvarez-Morujó et al.	Conservative management of vestibular schwannoma.	Acta Otorrinolaringol Esp.	2014	0,62
Van Leeuwen et al.	The art of perception: patients drawing their vestibular schwannoma.	Laryngoscope.	2015	2,44
Carlson et al.	The changing landscape of vestibular schwannoma management in the United States – a shift toward conservatism.	Otolaryngol Head Neck Surg.	2015	2,31
Aristegui et al.	Surgical treatment of vestibular schwannoma. Review of 420 cases.	Acta Otorrinolaringol Esp.	2016	0,62
Arribas et al.	Non surgical treatment of vestibular schwannoma.	Acta Otorrinolaringol Esp.	2015	0,62
De Vries et al.	Tumor biology of vestibular schwannoma: a review of experimental data on the determinants of tumor denesis and growth characteristics.	Otol Neurotol.	2015	2,18

**Quadro 2.** Epidemiologia do SV por sexo e idade média

Artigo	Homem (%)	Mulher (%)	Idade Média (anos)
Bielińska et al.	30,0	70,0	46,0
Fisher et al.	54,0	46,0	51,4
Álvarez-Morujó et al.	44,0	56,0	59,7
Van Leeuwen et al.	48,9	51,1	55,4
Carlson et al.	48,1	51,9	54,7
Aristegui et al.	49,9	50,1	49,8
Arribas et al.	44,0	56,0	58,4

**Quadro 3.** Principais sintomas do SV

Sintomas	% de casos
Baixa auditiva	37,0 <sup>5</sup> – 100,0 <sup>4</sup>
Zumbido	29,6 <sup>5</sup> – 54,0 <sup>13</sup>
Baixa auditiva súbita	5,0 <sup>13</sup> – 54,0 <sup>4</sup>
Distúrbios do equilíbrio	7,4 <sup>5</sup> – 48,9 <sup>10</sup>
Baixa auditiva + zumbido	18,5 <sup>5</sup> – 85,0 <sup>9</sup>

## CONCLUSÃO

Diante dos resultados expostos, as mulheres tendem a ser mais acometidas pelo SV do que os homens. Além disso, a idade parece influenciar a epidemiologia do SV, apresentando maior prevalência a partir da quinta década de vida. A baixa auditiva e o zumbido são os sintomas mais comuns durante o curso clínico do SV, conforme os resultados expostos. O conhecimento dessa epidemiologia é relevante para o aprimoramento do manejo clínico dos

pacientes com SV. Ainda são escassos os estudos nacionais sobre o tema, o que constitui uma limitação para este

trabalho, e também, reforça a necessidade de realização de trabalhos científicos sobre o tema no Brasil.

**Agradecimentos:** Agradeço a Deus, à CAPES-CNPq e à PROEN-UNIVASF.

**Participação dos autores no texto:** *Mateus de Sousa Rodrigues*: participou de todas as fases do artigo; *Leonardo Fernandes e Santana*: participou de todas as fases do artigo; *Gabriel Almeida Araújo*: participou da elaboração, escrita e submissão; *Orlando Vieira Gomes*: orientou as fases do artigo. *Renato Bispo de Cerqueira Filho*: orientou as fases do artigo; *Cleison Wellington Amorim Brito*: orientou as fases do artigo.

## REFERÊNCIAS

1. Brackmann DE. Vestibular schwannoma (acoustic neuroma). *Otolaryngol Clin North Am.* 2012;45(2):xiii-xv. doi: 10.1016/j.otc.2011.12.017.
2. Brackmann D, Arriaga M. Neoplasms of the posterior fossa. In: Flint PW, Haughey BH, Niparko JK, et al., editors. *Cummings otolaryngology: head and neck surgery*. 6th ed. Philadelphia, PA: Saunders; 2015. p.177.
3. Fisher JL, Pettersson D, Palmisano S, Schwartzbaum JA, Edwards CG, Mathiesen T, et al. Loud noise exposure and acoustic neuroma. *Am J Epidemiol.* 2014;180(1):58-67. doi: 10.1093/aje/kwu081.
4. Bielińska M, Owczarek K, Nowosielska-Grygiel J, Olszewski J, Pietkiewicz P. Acoustic neuroma as first sign of inner ear functional disorders. *Otolaryngol pol.* 2016;70(5):19-24. doi: 10.5604/00306657.1202784.
5. Medina MM, Carrillo A, Polo R, Fernandez B, Alonso D, Vaca M, et al. Validation of the Penn Acoustic Neuroma Quality-of-Life Scale (PANQOL) for spanish-speaking patients. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2017;1-7. doi: 10.1177/0194599816688640.
6. Stangerup SE, Caye-Thomasen P. Epidemiology and natural history of vestibular schwannomas. *Otolaryngol Clin North Am.* 2012;45(2):257-68. doi: 10.1016/j.otc.2011.12.008.
7. Chen M, Fan Z, Zheng X, Cao F, Wang L. Risk factors of acoustic neuroma: systematic review and meta-analysis. *Yonsei Med. J.* 2016;57(3):776-83. doi: 10.3349/ymj.2016.57.3.776.
8. Cohen-Inbar O. The multidisciplinary treatment of vestibular schwannoma (acoustic neuroma). *Harefuah.* 2016;155(3):181-4, 194-5.
9. Álvarez-Morujó GRJ, Álvarez-Palacios I, Martín-Oviedo C, Scola-Yurrita B, Aristegui-Ruiz MÁ. Conservative Management of Vestibular Schwannoma. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2014;65(5):275-82. doi: 10.1016/j.otorri.2014.01.002.
10. Van Leeuwen BM, Herruer JM, Putter H, van der Mey AG, Kaptein AA. The art of perception: patients drawing their vestibular schwannoma. *Laryngoscope.* 2015;125(12):2660-7. doi: 10.1002/lary.25386.
11. Carlson ML, Habermann EB, Wagie AE, Driscoll CL, Van Gompel JJ, Jacob JT, Link MJ. The Changing Landscape of Vestibular Schwannoma Management in the United States – a shift toward conservatism. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2015;153(3):440-6. doi: 10.1177/0194599815590105.
12. Aristegui RMA, González-Orús Álvarez-Morujó RJ, Oviedo CM, Ruiz-Juretschke F, García Leal R, Scola Yurrita B. Surgical treatment of vestibular schwannoma. Review of 420 cases. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2016;67(4):201-11. doi: 10.1016/j.otorri.2015.09.003.
13. Arribas L, Chust ML, Menéndez A, Arana E, Vendrell JB, Crispín V, et al. Non surgical Treatment of Vestibular Schwannoma. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2015;66(4):185-91. doi: 10.1016/j.otorri.2014.08.003.
14. De Vries M, Mey AGLVD, Hogendoorn PCW. Tumor Biology of Vestibular Schwannoma: A Review of Experimental Data on the Determinants of Tumor Genesis and Growth Characteristics. *Otol Neurotol.* 2015;36:1128-36. doi: 10.1097/MAO.0000000000000788.

Recebido:

Aceito: